UNIVERSITÉ SCIENTIFIQUE ET MÉDICALE
DE GRENOBLE
FACULTÉ DE MÉDECINE

DOMAINE DE LA MERCI
LA TRONCHE

ANNÉE 1972

Nº D'ORDRE : 80

LES MALADIES DE KAPOSI ATYPIQUES

A propos de trois observations

THESE

présentée

à l'Université Scientifique et Médicale de GRENOBLE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

DIPLOME D'ETAT

par

Madame Michèle LAVILLE
née à Oran (Algérie)

Soutenue publiquement le 30 Novembre 1972
devant la commission d'Examen

MM. P. DUGOIS Président
J. L. BONNET
A. VERAIN
P. AMBLARD

UNIVERSITÉ SCIENTIFIQUE ET MÉDICALE
DE GRENOBLE
FACULTÉ DE MÉDECINE

DOMAINE DE LA MERCI
LA TRONCHE

ANNÉE 1972

Nº D'ORDRE :

LES MALADIES DE KAPOSI ATYPIQUES

A propos de trois observations

THESE

présentée

à l'Université Scientifique et Médicale de GRENOBLE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

DIPLOME D'ETAT

par

Madame Michèle LAVILLE
née à Oran (Algérie)

Soutenue publiquement le 30 Novembre 1972
devant la commission d'Examen

MM. P. DUGOIS — Président
J. L. BONNET
A. VERAIN
P. AMBLARD

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

dont les sacrifices immenses m'ont permis d'avancer dans la voie que j'ai choisie. Qu'elle trouve dans ce modeste travail le témoignage de ma profonde affection.

A JEAN-LUC, mon fils

AUX MIENS

A MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur P. DUGOIS

Professeur de Clinique Dermatologique et Syphiligraphique

Au cours du stage effectué dans son service, nous avons apprécié sa haute expérience de la dermatologie.
Nous le prions de trouver ici l'expression de notre reconnaissance tant pour son accueil toujours bienveillant que pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre Jury.

A MESSIEURS LES MEMBRES DE NOTRE JURY

Monsieur le Professeur J.L. BONNET
Professeur de Clinique Ophtalmologique

qui, lors du trimestre passé dans son service, nous a témoigné une bienveillante compréhension. Nous le remercions d'avoir accepté de juger notre travail et l'assurons de notre respectueuse gratitude.

Monsieur le Professeur A. VERAIN
Professeur de Biophysique

dont la bienveillance à notre égard tout au long de nos études ne s'est jamais démentie. En témoignage de notre gratitude et de notre respectueux attachement.

Monsieur le Professeur P. AMBLARD
Maître de Conférences agrégé

qui nous a suggéré ce travail et nous a toujours conseillée avec la plus grande amabilité. Nous le prions de trouver ici l'expression de notre reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR R. RINALDI

Professeur de Biophysique

qui nous a accueillie avec compréhension
dans son laboratoire.
Nous l'en remercions et nous l'assurons
de notre reconnaissance.

A NOS MAITRES DE LA FACULTE

ET DES HOPITAUX DE GRENOBLE

A MADAME LE DOCTEUR S. RAVAUX

A MADAME D. MACHECOURT
Interne des Hôpitaux de Grenoble

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. P. FILLON
Interne des Hôpitaux de Grenoble

qui nous ont aidée dans ce travail
avec la plus grande gentillesse.

Qu'ils veuillent croire à notre sincère amitié.

C H A P I T R E I

I N T R O D U C T I O N

La maladie de Kaposi est caractérisée par des lésions cutanées symétriques, débutant aux extrémités par deux types d'éléments : des plaques érythémato-angiomateuses et des nodules dermo-hypodermiques d'apparence hémorragique.

Elle a une nette prédominance dans certains pays : pays méditerranéens, Russie, Pologne et Afrique Noire, ainsi qu'une prédominance pour la race juive.

Elle atteint avec prédilection les individus de sexe masculin, l'âge des malades oscillant entre 50 et 70 ans.

A l'occasion de trois observations échappant à ces données classiques, il nous a paru intéressant de reprendre les débuts atypiques de la maladie de Kaposi observés dans la littérature.

C H A P I T R E II

H I S T O R I Q U E

C'est en 1872 que Moritz KAPOSI, dermatologiste viennois, fit la première description de la maladie qui porte son nom sous le titre de "sarcoma idiopathicum multiplex pigmentosum". Dès cette publication, il insistait sur la fréquence des localisations muqueuses et viscérales souvent responsables de l'évolution ultime de l'affection.

Depuis cette date, une abondante littérature s'est développée, tant en France qu'à l'étranger ; en effet, le polymorphisme de la maladie a retenu l'attention des cliniciens et pathologistes de toutes disciplines.

La première publication française est due à PERRIN (1886) qui soutint une thèse sur la "sarcomatose cutanée".

Dès cette époque, plusieurs observations sont rapportées, en particulier en Italie, par DE AMICIS, TANTURRI, RADAELI, PELAGATTI, CAMPANA.

Puis, dans divers pays, de nombreux travaux sont consacrés à l'affection ; parmi les principaux, il convient de citer ceux de HUDELO et CAILLIAU (1931), DORFFEL (1932), A. DUPONT (1934 - 1951), Mac KEE et CIPOLLARO (1936),

GRINSPAN (1950), BLUEFARB (1957), TEDESCHI (1958), et plus récemment la thèse de Mme FRANCK (1963), ainsi que le travail de DEGOS et Coll. (1964).

Enfin, au cours de ces dernières années, les études se sont multipliées en Afrique Noire où QUENUM et CAMAIN (1958), GORDON (1967), SLAVIN (1969) ont souligné la fréquence relative de la maladie de Kaposi ainsi que ses aspects particuliers. Un symposium, tenu en 1961 à Kampala (Ouganda), a été consacré à l'affection.

C H A P I T R E III

O B S E R V A T I O N S

OBSERVATION N° 1

Rapportée à la Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie en décembre 1959 (56), puis en mars 1967 (55).

M. Z..., âgé de 61 ans, né en Italie, jardinier, est adressé à la consultation de la Clinique Dermatologique du C. H. U. de Grenoble, en juin 1959 pour suspicion de mélano-sarcome.

En juillet 1958, un premier nodule est apparu à la face interne du coude droit : nodule de 0,5 cm de diamètre, dur, enchassé dans la peau. Peu après, deux autres, identiques, sont apparus au coude gauche. Puis ces nodules ont augmenté de volume, surtout à droite. D'autres se sont développés à la partie supéro-interne du coude droit. En mai 1959, le nodule primitif augmente brusquement de volume : à l'entrée du malade dans le service, c'est une tumeur de 2 cm de diamètre, fortement pigmentée et saignotant en surface. Une exérèse très large de la tumeur est pratiquée, et, la biopsie extemporanée ne permettant pas d'écarter formellement le mélanosarcome, tous les nodules sont largement enlevés. Ces excisions sont suivies d'une parfaite cicatrisation.

L'examen histologique montre alors dans les diverses tumeurs un aspect de fibro-sarcome développé dans le derme

superficiel, moyen et profond, en lobules arrondis ou en nappes polylobées, à contours imprécis. Les cellules tumorales fusiformes sont disposées en faisceaux plexiformes ; les mitoses, assez fréquentes, sont parfois pluripolaires. Des histiocytes pigmentés se voient à la périphérie de la tumeur. L'examen histologique d'un seul nodule, le plus gros, montre en un point des lacunes sanguines sans paroi propre. Ce dernier caractère n'a pas alors suffisamment retenu l'attention.

En 1961, deux ans plus tard, réapparaissent, au niveau du coude droit, plusieurs nodules cornés, très durs, noirs, qui sont à nouveau excisés et dont l'examen histologique, superposable au précédent, ne montre pas de phénomènes vasculaires.

En 1962, le patient se présente à la consultation porteur d'une lésion évoquant un botryomycome, située dans le premier espace interdigital de la main droite. La lésion est électrocoagulée, mais malheureusement l'étude histologique n'est pas faite.

Cinq ans plus tard seulement, en 1967, M. Z... revient consulter pour deux nouveaux éléments apparus sur l'avant-bras droit. Ceux-ci, pour la première fois, présentent une coloration un peu violacée qui évoque alors immédiatement la maladie de Kaposi.

Le diagnostic est confirmé par l'examen histologique. "La tumeur cutanée occupe le derme moyen et profond, et se compose de nodules à contours polycycliques. Dans ces nodules se trouvent côte à côte ou étroitement mêlés d'une part des cellules fusiformes à noyau souvent dystrophique groupées en faisceaux enchevêtrés et tourbillonnants, et d'autre part des néo-vaisseaux sanguins entourés d'infiltrats histiocytaires et lymphocytaires. Cet aspect d'angiogénèse tumorale est surtout visible à la périphérie des nodules ; mais de surcroît, dans les secteurs d'aspect fibroblastique, on observe un nombre assez élevé de fentes vasculaires, ou même de néo-vaisseaux tumoraux. Ainsi, malgré l'extrême rareté des hématies extravasées dans le tissu tumoral, il s'agit bien d'une maladie de Kaposi."

A la lumière de ces faits, il faut revenir sur l'interprétation des dilatations vasculaires observées en 1959 sur l'une des biopsies et considérer que " cette composante vasculaire représente une angiogénèse tumorale et non une simple stroma-réaction vasculaire." (Pr. P. COUDERC)

L'examen clinique du patient est entièrement négatif de même que l'examen radiologique pulmonaire. Il existe cependant un épaississement des mains avec d'énormes doigts boudinés. La radiographie montre des raréfactions osseuses à côté de densifications calcifiées aux premières phalanges de plusieurs doigts.

Le patient, en bon état général, est soumis à un traitement alterné par le chloraminophène et la pénicilline. De petits éléments apparaissent de nouveau sur l'avant-bras droit. Au bout de quelques mois, on note la disparition de 2 ou 3 nodules.

M. Z... quitte alors le service et ne se représente à la consultation qu'en juin 1971, porteur d'un épithélioma baso-cellulaire du nez dont la biopsie-exérèse confirme la nature histologique.

On ne constate alors avec surprise aucune lésion kaposienne cutanée, ni aux coudes, ni ailleurs.

Un bilan immunologique, sommaire en raison de la réticence du patient, est pratiqué. Les résultats sont les suivants :

- Immunité humorale :
  - . Electrophorèse subnormale.
  - . Immuno-électrophorèse :
    - Immunoglobulines G et A normales.
    - Immunoglobuline M légèrement abaissée.

- Immunité cellulaire :
  - . Nombre de petits lymphocytes circulants : 6%
  - . Test épicutané au streptocoque : positif ++++.
  - . Test au D. N. C. B. : positif ++.

OBSERVATION N° 2

Rapportée à la Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie en octobre 1967 (53).

Mme N..., âgée de 82 ans, originaire d'Afrique du Nord, de race juive, est hospitalisée en août 1967 à la Clinique Dermatologique du C.H.U. de Grenoble avec le diagnostic d'hypodermite streptococcique aigüe.

Elle présente en effet depuis deux jours un état fébrile à 39°5 ; sur le membre inférieur gauche on observe un placard rouge, chaud, douloureux, siégeant aux tiers inférieur et moyen de la jambe qui est augmentée de volume.

L'interrogatoire apprend que la malade a déjà présenté plusieurs épisodes analogues. Le premier remonte à six ans, en 1961, et n'a laissé qu'un discret oedème résiduel. Tous les deux ans environ, un tel épisode s'est produit, et progressivement la jambe a augmenté de volume.

Depuis un an sont apparus au niveau des membres inférieurs des nodules angiomateux très évocateurs de la maladie de Kaposi ; en même temps s'est installé l'oedème de la jambe droite également atteinte par les éléments nodulaires.

Par ailleurs, l'examen clinique ne montre rien de particulier. Il n'existe pas d'adénopathies.

Le bilan humoral ne montre que des signes inflammatoires.

Les radiographies osseuses sont banales pour l'âge. Par contre, l'existence d'un aspect en nid d'abeille des bases pulmonaires peut évoquer une localisation viscérale.

La biopsie d'un nodule angiomateux montre des altérations microscopiques typiques. "Les lésions se présentent sous un double aspect. Tout d'abord un nodule tumoral angiosarcomateux où les cellules fusiformes s'ordonnent en faisceaux tourbillonnants ou s'orientent autour de fentes vasculaires néoformées. A

la périphérie du nodule, il est noté un nombre élevé de cellules réticulaires et de lymphocytes, et par place un oedème interstitiel qui confère à l'ensemble une allure inflammatoire. En second lieu, en dehors du nodule kaposien, le derme est oedémateux, sillonné de vaisseaux turgescents remplis de leucocytes polymorphes. Autour d'eux, on retrouve des infiltrats lymphocytaires et histiocytaires et une angiogénèse authentifiée par l'imprégnation du réseau de réticuline."

Un point capital est de rattacher les manifestations érysipélatoïdes au Kaposi. Dans ce but une biopsie est pratiquée au niveau du placard érysipélateux (à son décours). L'étude histologique montre "des images superposables à l'un des aspects observés sur le précédent prélèvement : le derme est oedémateux, sillonné de vaisseaux congestifs ; ces derniers sont cernés par des infiltrats histiocytaires et lymphocytaires. L'inégalité de taille des cellules pourrait à la rigueur faire discuter une réticulose. Mais l'imprégnation du réseau de réticuline révèle dans les infiltrats une angiogénèse modérée qui permet dans le contexte clinique de les rattacher à l'angiosarcomatose de Kaposi." (Pr. P. COUDERC)

Quelques jours après l'institution d'un traitement par la pénicilline, la malade a quitté le service et a été perdue de vue.

OBSERVATION N° 3

Présentée à la Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie en novembre 1966 (54), l'observation qui suit illustre une maladie de Kaposi typique ; néanmoins, il nous a paru intéressant de la rapporter car elle concerne un sujet faisant exception aux données géographiques et ethniques habituelles.

M. H... veuf, sans enfant, âgé de 72 ans, est issu d'une famille dauphinoise. Il a quitté son village natal pour la première fois le jour où il est allé faire son service militaire à Chambéry. Après un séjour de 20 ans dans la région de Lyon, où il exerçait la profession de jardinier, il a pris sa retraite dans un village de l'Isère. Il n'a effectué aucun séjour outre-mer, ni même au bord de la Méditerranée.

Il n'y a rien à signaler dans ses antécédents pathologiques, hormis une fracture de jambe gauche à l'âge de 20 ans.

Le malade est hospitalisé à la Clinique Dermatologique du C. H. U. de Grenoble en juillet 1966 pour un oedème du membre inférieur gauche évoluant depuis deux ans.

A l'entrée dans le service on est en présence d'un malade sub-fébrile en très mauvais état général.

L'examen tégumentaire, d'emblée évocateur, met en évidence des lésions kaposiennes typiques au niveau des membres inférieurs, prédominant à gauche où l'on note une infiltration sous-cutanée de la jambe, avec érythème, mais il n'existe pas d'oedème à proprement parler. Le reste de l'examen est normal ; en particulier, il n'existe pas d'adénopathies, ni de troubles viscéraux.

L'examen anatomo-pathologique de deux éléments confirme le diagnostic de maladie de Kaposi. " Sous un épiderme pratiquement normal, le derme dans toute son étendue est envahi

par une infiltration cellulaire ou par de petits nodules bien limités. Ils sont composés tous deux soit de cellules endothéliales souvent turgescentes ébauchant par leur réunion de petites cavités vasculaires, soit de fibroblastes ou de plasmocytes, eux aussi volontiers groupés autour de petits capillaires. Aucune image de monstruosité cellulaire ni de mitose anormale n'a été relevée. A noter la présence de pigment hémosidérinique en mottes irrégulières en assez grande abondance." (Dr. H. MARTIN)

L'hémogramme révèle une anémie hypochrome à 3 800 000 avec leucopénie à 4 000.

A l'électrophorèse, on note une hypoprotéinémie importante. Par ailleurs le bilan humoral est normal.

La radiographie pulmonaire, l'examen radiologique du tube digestif et l'urographie intraveineuse n'offrent rien de particulier. Par contre, les radiographies du squelette montrent une périostose engainante au niveau du péroné gauche laissant suspecter une localisation osseuse du processus kaposien.

En dépit des thérapeutiques entreprises, on assiste, après une amélioration temporaire de l'état général et une stabilisation des lésions —peut-être due au chloraminophène— à une extension rapide des lésions. Parallèlement, le patient présente un épanchement pleural qui s'avère hémorragique à la ponction. L'examen de deux biopsies de plèvre ne montre aucune image histologique évocatrice de Kaposi.

Six mois aprés le début de son hospitalisation le malade décède dans un état cachectique.

L'examen histologique des fragments prélevés à l'autopsie conclut à une maladie de Kaposi avec localisations cutanées multiples, localisations ganglionnaires lymphatiques inguino-crurales et localisations viscérales, pulmonaire, hépatique et gastrique.

C H A P I T R E IV

D O N N E E S D E L A L I T T E R A T U R E

Avant d'envisager les débuts atypiques de la maladie de Kaposi, nous rappèlerons brièvement ses aspects classiques.

Dans sa forme habituelle, le début est parfois unilatéral, mais très rapidement les lésions s'étendent symétriquement, se localisant à la partie distale des membres, d'où le nom d'acrosarcome donné autrefois à la maladie.

L'éruption est caractérisée par deux types d'éléments : des nodules et des plaques, avec souvent prédominance de l'un ou de l'autre.

. Les nodules, formations nettement délimitées, sessiles, arrondies ou ovalaires, de coloration bleuâtre, rouge-violacé ou brunâtre, se développent tantôt en peau saine, tantôt sur les taches érythémato-angiomateuses. Leur nombre est variable, parfois un seul nodule isolé, ailleurs nodules confluents se comptant par centaines. Leur taille va de quelques millimètres à 2 ou 3 centimètres. Leur consistance, également variable, ferme ou élastique, peut se modifier au cours de l'évolution. Leur surface est lisse et luisante, ou rugueuse et couverte de squames. Ils ne s'ulcèrent généralement pas, sauf chez les Noirs Africains où leur aspect est par ailleurs volontiers exubérant.

. Les plaques érythémato-angiomateuses, plus ou moins nettement délimitées, sont de forme et d'étendue variables. La vitropression atténue la coloration rouge des placards récents, puis laisse persister une teinte jaunâtre ou ecchymotique dans les éléments infiltrés.

Des signes subjectifs locaux accompagnent parfois les lésions cutanées, se résumant à des sensations variées : prurit, lourdeur, élancement.

L'évolution se fait vers l'extension progressive des lésions cutanées, associée dans les cas évolués à un oedème des membres inférieurs pouvant réaliser l'éléphantiasis kaposien.

La durée de l'évolution est très variable, allant de quelques mois à plusieurs années. Les lésions cutanées rapidement extensives, les manifestations cliniques d'atteinte ganglionnaire ou viscérale, l'âge d'autant plus jeune du malade semblent de pronostic défavorable. En fait, dans bien des cas, cette évolution est imprévisible, parfois entrecoupée de rémissions spontanées ou thérapeutiques, ou bien hâtée par une complication intercurrente.

Nous envisagerons successivement :

. Les débuts atypiques cutanés ou muqueux

. Les localisations ganglionnaires primitives

. Les localisations viscérales primitives

. Les localisations osseuses primitives

. Les formes atypiques par leur étiologie

I - LES DEBUTS ATYPIQUES CUTANES OU MUQUEUX.

A - FORMES D'ASPECT ATYPIQUE

1 - L'oedème.

L'oedème, qui fréquemment accompagne les manifestations cutanées, peut également constituer le premier symptôme de la maladie de Kaposi, faisant ainsi errer le diagnostic. Il s'agit d'un oedème initial, différent de l'éléphantiasis kaposien observé dans les formes déjà évoluées. Il apparaît dur, lisse, régulier, à limite supérieure nette, inconstamment douloureux (48, 74). Précédant les lésions cutanées de quelques semaines à plusieurs années, il siège aux pieds, aux jambes, voire aux mains.

Décrit par PHILIPPSON, observé par de AMICIS, cet oedème isolé est retrouvé dans un certain nombre d'observations :

Oedème et prurit au niveau des mains et des pieds, chez un malade (cas N° 7) de DORFFEL (52), ayant précédé des lésions typiques.

STATS (182) a rapporté l'observation d'une femme russe dont la maladie a débuté à 32 ans par un oedème indolore des jambes et de la cheville droite. Huit ans plus tard, un oedème bleuâtre était observé sur la cheville gauche en même temps qu'apparaissaient de nombreux nodules sur les extrémités inférieures.

Oedème des jambes quelques mois avant l'apparition de taches livides chez un malade (cas N°4) de DUPONT (61).

GROVE (92 bis) a rapporté le cas d'un Noir Américain dont l'affection s'est traduite par un oedème des membres inférieurs pendant un an. Puis le patient a présenté des manifestations en rapport avec une localisation viscérale du processus kaposien que nous développerons lors de l'étude de ce chapitre.

Parmi 191 cas congolais, THIJS (196) a relevé 6 cas où l'oedème a précédé l'apparition des nodules.

Dans deux des observations de QUENUM et CAMAIN (158), il s'agit d'adultes africains dont l'affection a débuté par un oedème douloureux des membres inférieurs.

COX et HELWIG (38), lors d'une étude de 50 cas, ont noté un oedème des extrémités inférieures avant l'apparition des lésions cutanées chez 7 patients.

Chez 2 d'entre eux, ces auteurs ont précisé que le Kaposi s'est manifesté aux extrémités inférieures aprés un éléphantiasis présent pendant plusieurs années.

DUTZ et STOUT (64) ont rapporté l'observation (cas N°1) d'un garçon américain de 13 ans qui a présenté un oedème du gros orteil droit aprés un traumatisme. Devant la persistance de l'oedème, une radiographie a été faite, montrant une calcification des parties molles, mais pas d'altérations osseuses. A la suite d'une biopsie, les deux premiers orteils ont été amputés ; l'examen anatomopathologique a révélé une tumeur calcifiée des parties molles, de nature kaposienne, sans envahissement osseux. Deux ans plus tard, aucune récidive n'était constatée.

LOTHE (123), analysant 186 cas africains, a noté quelques cas chez lesquels prurit et oedème des membres ont précédé l'apparition des nodules.

Mme FRANCK (74) a retrouvé ce mode de début dans 6 cas sur 26.

PALMIA (145), dans une étude sur les résultats thérapeutiques obtenus dans 21 cas, a cité 3 cas (N° 3, 7, 14) dans lesquels l'oedème des membres inférieurs a précédé les altérations cutanées de plusieurs années.

DUPONT (63) a récemment rapporté en Belgique l'observation d'un homme dont l'affection a débuté à 84 ans par un oedème des membres inférieurs bientôt suivi du développement de nodosités.

La pathogénie de cet oedème demeure mystérieuse. Il s'expliquerait, dans certains cas, par une gêne au drainage lymphatique par envahissement des ganglions ou une infiltration des vaisseaux lymphatiques par le processus kaposien.

Néanmoins, devant tout oedème inexpliqué des membres inférieurs, il est intéressant de connaître cette étiologie.

2 - L'aspect clinique de botryomycome.

L'aspect initial de botryomycome ou granulome pyogénique, étudié par RONCHESE et KERN (167), a été revu par DEGOS (48) et Mme FRANCK (74).

De multiples lésions botryomycoïdes peuvent ouvrir la scène clinique, tels les cas de RADAELI, GRINSPAN, BUCCELLATO, cités par RONCHESE et KERN (167).

Mais le diagnostic devient encore plus difficile quand il n'existe qu'une lésion solitaire imitant parfaitement

le botryomycome, comme dans un cas rapporté par SANNICANDRO (173), d'autant plus que, dans ces formes, l'examen histologique ne permet pas toujours d'affirmer la maladie de Kaposi. "Les analogies entre maladie de Kaposi et botryomycome, écrit SANNICANDRO, ne sauraient surprendre dans des affections de nature différente que l'on tend à regrouper avec la tumeur glomique parmi les angioblastomes".

DEGOS (48) a observé 2 patients porteurs de telles lésions isolées :

. Botryomycome sous-malléolaire externe droit suivi un an plus tard d'un oedème du pied droit, puis de nodules. L'examen histologique révèle "sous un aspect de botryomycome, des nodules bien limités, formés de fibroblastes et d'une prolifération de néo-vaisseaux entre lesquels se trouvent des hémorragies".

. Apparition successive, en 5 ans, de 4 botryomycomes sur les pieds, puis, la sixième année, de 2 petits points angiomateux. Deux examens histologiques confirment l'impression clinique, basée sur la connaissance du cas précédent.

LAUGIER et ELLENA (115) ont observé un cas de lésion botryomycoïde du pied gauche, rapidement suivie de l'apparition d'éléments plus typiques qui a permis de modifier le diagnostic histologique de naevo-carcinome initialement évoqué.

GRUPPER (93) a rapporté un mode de début sous forme de botryomycome récidivant du pied gauche. Ce n'est que le développement secondaire de nodules sur le même pied qui, là aussi, a rectifié le diagnostic histologique initial de tumeur sarcomateuse, puis de schwannome.

Encore plus atypiques sont les cas de PRIVAT et Coll. (156), et de GIBBS et HYMAN (77) où, à l'aspect initial de botryomycome, s'associe une localisation inhabituelle de la maladie, génitale chez un patient, au niveau du visage chez le second.

3 - Les formes lymphangiomateuses.

L'étude des formes lymphangiomateuses de la maladie de Kaposi a fait l'objet de la thèse de MARCEAU (130) qui écrit : "Le nombre de telles observations retrouvées dans la littérature reste très restreint."

Cet aspect est caractérisé, dans la majorité des cas, par une association de lésions classiques de la maladie et de lésions kystiques, tendues, souvent réductibles et intercommunicantes, contenant un liquide hémolymphatique ou lymphatique (166, 191, 210).

Pour RONCHESE et KERN (166), les tumeurs lymphangiomateuses sont seulement une manifestation indirecte de la maladie, due à l'obstruction lymphatique par le processus kaposien, et non pas le résultat d'un ramollissement des nodules ; ce qui, nous semble-t-il, serait susceptible d'expliquer le développement de formes primitivement lymphangiomateuses.

THIERS (195) et MARCEAU (130) ont rapporté une observation de maladie de Kaposi à forme purement lymphangiomateuse, chez un Turc âgé de 62 ans. L'affection a débuté au niveau du membre inférieur gauche sous forme de papules rosées dépressibles, contenant une sérosité claire, et d'infiltration oedémateuse des téguments. Peu à peu se constitue un éléphantiasis typique avec varices lymphatiques, et le membre inférieur droit est à son tour atteint. Dix huit mois plus tard, le malade est grabataire : les membres inférieurs, monstrueux, présentent un écoulement permanent de sérosité lymphatique. Puis oedème et érythème apparaissent sur la face dorsale des mains. Le décès survient 2 ans aprés le début alors qu'il n'a jamais existé aucune lésion classique de Kaposi.

C'est seulement au cours des derniers examens histologiques que sont apparues de discrètes lésions vasculaires sanguines et une prolifération de type fibroblastique permettant le diagnostic. Les études histologiques au début mettaient en évidence des lésions irritatives et inflammatoires chroniques

sans lésions vasculaires sanguines.

Un cas à début analogue est cité par THIERS (195) : patient originaire d'Afrique du Nord, de race juive, âgé de 70 ans, dont le Kaposi a débuté par un état caverneux des mains et des pieds, mais les formations angiomateuses sont apparues par la suite.

4 - A côté de ces 3 modes de début, nous avons retrouvé des aspects exceptionnels qui méritent néanmoins d'être connus.

a) La forme tumorale d'emblée.

Rapportée par DEGOS (48) et FRANCK (74), cette forme pose un problème histologique difficile.

Chez une femme de 71 ans, originaire d'Afrique du Nord, apparaissent un énorme oedème blanc et dur à la jambe droite et 2 masses tumorales, irrégulières, sanguinolentes, rapidement croissantes. Six mois aprés leur ablation chirurgicale, de nombreux nodules se développent au même niveau, en même temps qu'apparaît une volumineuse adénopathie inguinale droite.

La première biopsie pratiquée a montré un aspect proche de celui d'un angiosarcome : prolifération tumorale trés dense, paraissant beaucoup plus vasculo-formatrice que dans une maladie de Kaposi. La deuxième biopsie a montré une prolifération dermique tumorale formée d'éléments réticulaires. L'adénogramme a montré les mêmes cellules dystrophiques.

La coexistence de ces deux types de prolifération, la présence dans les deux cas de nombreuses nappes hémorragiques, d'hématies extravasées, associées à un contexte clinique évocateur, a conduit les auteurs à intégrer ce cas dans la maladie de Kaposi.

Ces formes tumorales constituent un des aspects originaux de la maladie en Afrique, aspects étudiés par

BASSET et Coll. (9, 10). Ces auteurs en rapportent 2 cas survenus au cours de l'évolution. Ces tumeurs ne sont en réalité que l'exagération du processus nodulaire et évoquent au premier abord des tumeurs malignes, posant parfois des problèmes diagnostiques délicats.

b) Les formes atypiques par leur pigmentation.

. DE GRACIANSKY et GRUPPER (89) ont rapporté l'observation d'un patient qui a présenté une lésion simulant un naevus bleu de TIECHE-JADASSOHN sur le dos de la main gauche. L'examen complet a révélé l'existence de nodules similaires sur les orteils. Seule l'étude histologique a permis de redresser le diagnostic erroné.

. L'aspect clinique de naevo-carcinome a été observé par DEGOS (48) dans un cas : tumeur unique, globuleuse, soit de teinte noirâtre le plus souvent, soit achromique, évoquant avant tout le diagnostic de naevo-carcinome, diagnostic rectifié par l'examen histologique.

. BARETY et Coll. (7) ont également observé un cas de Kaposi à forme de tumeur unique du genou, pseudo-mélanome associé à une atteinte ganglionnaire kaposienne nette cliniquement, lymphographiquement et histologiquement.

. Rappelons notre observation N° 1 où tous les éléments sont uniquement pigmentaires, pigmentation allant jusqu'à simuler pour l'un d'eux le mélanome malin. Même l'histologie ne montre alors qu'un aspect de fibro-sarcome où le processus vasculaire est inexistant. Et ce n'est que 8 ans plus tard que la couleur violacée de 2 nouveaux nodules évoque le diagnostic de maladie de Kaposi confirmé par l'histologie.

c) Enfin, nous n'avons pas retrouvé dans la littérature de cas analogue à notre observation N° 2 où les seules manifestations que la malade a présentées pendant plusieurs années ont consisté en poussées pseudo-érysipélateuses au niveau du membre inférieur gauche, très fébriles, avec constitution progressive d'un état éléphantiasique. Ce n'est qu'au bout de 5 ans que sont apparus les nodules kaposiens typiques.

B - FORMES TOPOGRAPHIQUES ATYPIQUES

Si, dans certains cas, les lésions de début offrent un aspect clinique déroutant, dans d'autres cas, c'est leur topographie qui peut soulever de difficiles problèmes diagnostiques.

1 - Localisations céphaliques primitives.

a) Localisations oculaires.

"Les localisations de la maladie de Kaposi au niveau des structures oculaires sont exceptionnelles" (QUERE) survenant dans la majorité des cas comme un épiphénomène dans l'évolution générale (159, 177, 196).

En ce qui concerne les atteintes oculaires initiales, LERMAN et PINSKY (121) ont écrit : "Probablement moins de 7 cas de sarcome de Kaposi avec première lésion située dans la région orbitale ont été présentés".

Des cas débutant au niveau de la conjonctive ont été rapportés par GREEFF (91), HEINE (102) et KERL (112), cités par MORTADA (139).

DORFFEL (52) a cité un mode de début nodulaire sur les paupières, chez un Allemand de descendance polonaise, âgé de 54 ans.

GRAHAM (90) a rapporté une lésion initiale à la paupière supérieure droite chez un homme de 56 ans.

REESE (162), cité par LERMAN (121), a décrit un cas envahissant le sac lacrymal, de même que JONES (108).

SACKS (172) a décrit un cas chez une fillette africaine de 12 ans avec atteinte de la conjonctive de l'oeil droit et nombreuses adénopathies sous-maxillaires, axillaires et inguinales. L'examen histo-pathologique de la tumeur conjonctivale et d'un ganglion inguinal a fait le diagnostic de Kaposi.

LERMAN et PINSKY (121) ont cité le cas d'une femme âgée de 50 ans, ayant présenté un nodule indolore au niveau de la paupière supérieure gauche, sans aucune autre lésion cutanée.

Mentionnons également un cas de nodule conjonctival cité par LOTHE (123).

MAC LAREN (129) a rapporté l'observation d'un garçonnet africain de 2 ans qui présentait depuis 3 mois un oedème considérable des paupières supérieures auxquelles étaient appendues de grosses masses semblables à des grains de raisin. Cette atteinte palpébrale s'accompagnait d'une tuméfaction symétrique des glandes salivaires et lacrymales. L'infiltration du collier salivaire est fréquente chez les enfants africains atteints de Kaposi, et il est courant d'observer chez ceux-ci de véritables syndromes de MIKULICZ (41, 159).

ZUDDAS (211) a cité le cas d'un agriculteur italien âgé de 80 ans, qui a vu se développer une formation de type angiomateux à l'angle interne de l'oeil gauche, sur la paupière inférieure ; six mois plus tard apparaissait une formation identique sur la luette, en l'absence d'autres localisations cutanées. L'ablation chirurgicale des lésions était suivie quelques temps après d'une récidive in situ.

O'BRIEN et BRASFIELD (142), lors d'une étude sur 63 cas, ont relevé une lésion initiale palpébrale ; 8 ans après l'excision de celle-ci, le patient ne présentait aucune récidive.

Plus récemment, enfin, en Egypte, MORTADA (139) a rapporté deux cas survenus chez de jeunes enfants ; une fillette de 3 ans et un garçonnet de 5 ans ; Le début s'était fait au niveau de la conjonctive palpébrale par une masse rouge-sombre et molle de 3cm x 3cm dans le premier cas, par trois petits nodules de quelques mm de diamètre dans le deuxième cas, tous saignant abondamment à la palpation. Ces lésions s'accompagnaient d'une hypertrophie modérée des ganglions cervicaux, axillaires, inguinaux, et de la rate, d'anémie, de monocytose et de lymphocytose. Dans les deux cas, l'excision sans suture des nodules était suivie d'une cicatrisation en quelques jours. Signalons toutefois, dans le premier cas, l'apparition de nouvelles lésions au niveau des conjonctives palpébrales gauche et droite les semaines suivantes ; leur ablation était suivie d'une guérison rapide. Au point de vue histo-pathologique, la structure des nodules et des ganglions, identique, était caractéristique de la maladie de Kaposi. Trois mois plus tard, les adénopathies et la splénomégalie avaient disparu, il n'existait aucune lésion cutanée.

Il semble difficile de tracer un schéma évolutif de ces localisations oculaires, étant donné leur caractère exceptionnel.

Bien circonscrites et de faible volume, ces lésions sont justiciables d'une exérèse chirurgicale. Par contre, des nodules multiples, volumineux et infiltrants restent soumis à l'influence de la thérapeutique générale (QUERÉ). Cependant, par opposition au pronostic général de la maladie, souvent très sombre du fait de localisations viscérales, le pronostic local apparaît relativement bon.

b) Localisations à l'oreille.

De tels modes de début ont été rapportés par RAVAULT et CACHERA (161), SPINNER (181), SYMMERS (185).

Mentionnons le cas d'EPSTEIN (67) chez une jeune femme japonaise dont l'affection a débuté par un nodule du pavillon de l'oreille droite et dont l'examen histologique était en faveur d'un Kaposi.

WATRIN et MERAND (205) ont rapporté le cas d'un homme de 34 ans qui a présenté un nodule pré-tragien suivi un mois plus tard du développement d'autres nodosités sur le trajet de la temporale gauche. L'examen histologique du nodule primitif était caractéristique du Kaposi.

Chez un patient de NAUNTON et STOLLER (140), l'affection a débuté par 3 petits nodules au niveau du pavillon de l'oreille droite. Leur ablation a été suivie, 9 ans plus tard, d'une récidive adjacente, ainsi que sur l'hélix de l'oreille gauche et la lèvre supérieure.

AUBRY et Coll. (6) ont observé un cas de localisation unique à l'oreille externe droite chez une jeune Française de 20 ans.

DEGOS (48) et Mme FRANCK (74) ont rapporté l'observation d'un patient qui a présenté un nodule unique du pavillon de l'oreille gauche. Un an plus tard, un nouveau nodule, apparu au coude, a régressé spontanément. Ce n'est que 9 ans plus tard, devant la généralisation des lésions et leur multiplication aux oreilles, que le diagnostic a été posé et assuré par l'histologie.

Vraiment atypique est le cas cité par HOWLAND et Coll. (103) : chez ce patient de 85 ans la maladie a débuté par une lésion de l'oreille droite ; la biopsie-exérèse était caractéristique du Kaposi. Successivement, en quelques mois, sont apparues une lésion similaire sur l'oreille gauche, plusieurs nodules sur la langue, une lésion sur le menton, puis sur la paupière supérieure droite ; alors que chaque lésion régressait complètement après radiothérapie, une nouvelle lésion se développait. Le patient décédait d'une affection intercurrente 3ans après le début, sans que la maladie, semble-t-il, ne se soit

manifestée ailleurs que sur le visage et la langue.

Enfin, ROLLIER et Coll. (165) ont observé un mode de début aux oreilles ; chez ce patient, l'évolution a été fatale en moins de 5 mois après généralisation des lésions.

c) Localisations au nez.

Ces localisations initiales de la maladie ont déjà retenu l'attention de GILCHRIST et KETRON (78), en 1916, qui ont observé un cas de lésions nodulaires multiples sur les ailes du nez, suivies de l'apparition de lésions sur la joue et le menton.

DORFFEL (52) a relevé ce mode de début inhabituel chez un patient dans une série de 15 cas.

PAUTRIER et LASSEUR (148) ont observé un début nodulaire au niveau du nez, suivi un an plus tard de localisations cutanées multiples, ainsi que de lésions étendues de la cavité buccale d'aspect épithéliomateux.

Rapprochons de cette observation celle de SEZER et ERCIKAN (177) : début par un nodule sur le nez, suivi 3 ans plus tard de localisations cutanées multiples.

Moins atypique est le cas de TRAUB (199) où les nodosités sont apparues simultanément sur le nez, l'oreille, la lèvre, mais aussi la main.

DEGOS (47) a rapporté un mode de début non acromélique avec lésions sur le nez, la région temporo-maxillaire gauche et le dos.

d) Quelques autres localisations inhabituelles de la maladie ont été observées :

- au scalp (16, 74, 107, 138)
- au menton (77,145)
- au front (110)

- à la tempe, par PALMIA (145), chez un homme de 67 ans (N° 15). L'exérèse a été suivie, un mois plus tard, d'une récidive sur le prépuce, "guérie" après radiothérapie. Aucune nouvelle lésion n'a été constatée pendant 15 ans.

- aux lèvres, par O'BRIEN et BRASFIELD (142). Sept ans après l'excision chirurgicale, il n'y avait aucune récidive.

- enfin, l'affection s'est manifestée initialement au niveau de la face dans 3 cas rapportés par PHILIPPSON (152), BECKER et THATCHER (12), et PELISSIER (150).

2 - Localisations génitales primitives.

Nous en avons retrouvé 17 cas dans la littérature, tous observés dans le sexe masculin.

PHILIPPSON (152) semble avoir été le premier à décrire un cas dans lequel la lésion initiale est apparue sur le gland et n'a pas récidivé huit ans aprés son excision ; par contre, quatre ans plus tard, le patient a présenté des lésions cutanées généralisées.

BARRINGER et DEAN (8) ont rapporté deux observations dans lesquelles la lésion primitive était sur le gland. Les patients, âgés l'un de 45 ans et l'autre de 56 ans, étaient en bon état général, il n'existait pas d'adénopathies inguinales ; seul le premier patient se plaignait de douleurs violentes pendant l'érection. Celui-ci fut traité par amputation partielle et radiothérapie post-opératoire, le second, par excision-coagulation. Respectivement six mois et quatorze mois plus tard, il n'y avait pas de récidive.

Mc CARTHY et PACK (127), lors d'une étude sur 36 cas, ont relevé 3 cas avec lésion initiale solitaire sur le gland. Deux de ceux-ci, traités par amputation partielle, n'avaient pas récidivé au bout de 5 et 6 ans. (la troisième observation n'est pas commentée).

PACK et DAVIS (144) ont rapporté le cas d'un homme de 50 ans, de race juive, qui a présenté une macule rougeâtre sur le gland. L'excision-biopsie de la lésion a révélé un Kaposi. Aucune récidive n'a été constatée sur une période de 10 ans, période au bout de laquelle le patient est décédé d'une maladie de BRILL-SYMMERS dont les premières manifestations, ganglionnaires, sont survenues sensiblement en même temps que la lésion kaposienne génitale.

LOW et Coll. (125) ont rapporté le cas d'un jeune homme de 20 ans qui, à la suite d'un traumatisme, a présenté une lésion kaposienne douloureuse à la base de la verge, associée à une induration du corps caverneux droit causant une érection partielle. Le malade ayant retardé son hospitalisation, aucun traitement n'a pu être entrepris ; de nouvelles lésions sont apparues sur les quatre membres, l'état général s'est altéré rapidement, et la mort est survenue cinq mois après la localisation génitale initiale.

COX et HELWIG (38), dans leur étude sur 50 cas, ont constaté que les lésions au niveau des muqueuses étaient toujours associées à une atteinte cutanée, sauf chez un patient qui présentait une seule lésion sur le gland.

Une atteinte exclusive du pénis est observée par DAVIS et LOTHE (41) chez un enfant africain.

Dans sa thèse sur 26 cas de maladie de Kaposi, Mme FRANCK (74) a rapporté le cas d'un malade de 52 ans qui a présenté un petit nodule dur, isolé du gland et dont l'exérèse n'a été suivie, trois ans après, d'aucune récidive.

Très proches du cas précité, mentionnons le cas d'ARGENZIANO et de LUCA (5), chez un Sicilien âgé de 59 ans, ainsi que celui d'URAS et Coll. (200) survenu chez un garçon de 13 ans.

Rappelons le cas, cité par PRIVAT et Coll. (156), d'un Sénégalais, âgé de 74 ans, chez lequel l'affection a débuté au niveau du scrotum par de petits nodules associés à une tumeur botryomycoïde.

Plus récemment, COX et Coll (37), en 1970, ont décrit une localisation primitive pluri-nodulaire sur le gland, associée à un oedème important de ce dernier, chez un Noir de 50 ans. Après radiothérapie sur les lésions, on assistait à leur régression totale, clinique et histologique, avec récupération fonctionnelle complète. Un an plus tard, il n'y avait pas de récidive in situ, ni ailleurs.

Enfin, HAYES et Coll.(101), en 1971, ont rapporté un cas tellement analogue au précédent qu'il doit concerner en fait le même patient. Ces auteurs, ayant du suivre l'évolution plus longtemps, ont constaté, 14 mois après le début, une récidive locale qui a alors été traitée par amputation partielle de la verge.

Dans ces 15 cas, le diagnostic de maladie de Kaposi a été confirmé ou affirmé par l'examen anatomopathologique.

Nous complèterons la revue de ces localisations génitales primitives en rapportant deux observations supplémentaires :

- Celle de LEVISEUR (122) qui a cité un mode de début probable au niveau du scrotum chez un sujet turc, âgé de 57 ans, et
- Celle de CUILLERET et Coll.(39), concernant un Nord-Africain, âgé de 25 ans, porteur d'une petite lésion angiomateuse à l'extrémité distale de la verge, près du prépuce, mais aussi d'une lésion identique siégeant dans la région trochantérienne droite. L'examen histologique a confirmé le diagnostic clinique.

Il nous paraît difficile, étant donné le petit nombre de cas et le recul insuffisant de certaines observations,

d'évaluer le pronostic de ces lésions génitales isolées, car, en effet, ce n'est que quatre ans après la première manifestation génitale que le malade de PHILIPPSON a présenté des lésions cutanées généralisées.

3 - Localisations primitives diverses.

A côté des localisations précitées, parfois peu évocatrices du diagnostic, l'affection peut en fait débuter en n'importe quelle partie du revêtement cutané.

DELFOUR (50) a noté un début simultané sur l'avant-bras et l'hémithorax gauches.

DUTZ et STOUT (64) ont rapporté deux observations intéressantes :

. Début à 14 ans, chez un garçon de descendance italienne, par une plaque érythémateuse sur l'abdomen. Après radiothérapie, une discrète amélioration a été notée ; la plaque a persisté pendant 6 ans sans développement de nouvelles lésions.

. Début à 15 ans, chez une jeune Américaine, par un nodule de l'épaule droite qui n'a pas récidivé un an après son exérèse.

LEQUES (119) a observé une lésion nodulaire unique au niveau du coude.

Rapprochons de ce cas notre observation N°1.

Plusieurs cas de lésions initiales à la racine du membre inférieur ont été rapportés (52, 70, 145, 201, 209), de même qu'au genou (52).

4 - Localisations primitives aux muqueuses des voies aériennes et digestives supérieures.

Dans la majorité des cas, les altérations des muqueuses tendent à se manifester en pleine phase évolutive cutanée (10, 14, 38, 74, 127, 134, 148, 163, 188, 196).

Exceptionnelle est l'observation de ZUDDAS (211) où, 6 mois après un début palpébral, une formation analogue de type angiomateux s'est développée sur la luette.

Le plus souvent semblables aux manifestations cutanées, les lésions muqueuses ont pu cependant revêtir un aspect trompeur évoquant fortement le diagnostic d'épithélioma (148).

Ces localisations muqueuses sont généralement multiples et leur survenue en cours d'évolution aurait une signification pronostique fatale (134).

La symptomatologie est fonction du volume des lésions et de leur siège, oropharynx, palais dur, langue et larynx étant les plus fréquemment atteints.

Dans de rares exemples, les lésions orales peuvent représenter le foyer initial.

Un cas de nodules hémorragiques à la base de la langue est cité par THIJS (196).

HOWLAND et Coll. (103) ont observé un patient porteur de multiples nodules pourpres sur le dos et les bords de la langue ainsi que sur la muqueuse buccale. Des lésions analogues sont rapidement apparues sur les paupières et dans la région péri-anale. Toutes ont régressé après radiothérapie.

Peu de temps après l'extraction d'une incisive, un patient de PEARCE et VALKER (149) a présenté un nodule de la gencive supérieure droite, suivi d'une dissémination rapide de lésions cutanées.

LOTHE (123), analysant 186 cas africains, a relevé un début nodulaire sur la gencive supérieure.

BERTACCINI (13) a rapporté un cas de localisation primitive unique au palais dont l'exérèse a été suivie un an plus tard de manifestations cutanées caractéristiques.

Chez un patient de SEAGRAVE (175), l'affection a débuté par une "masse" dans le nasopharynx ; l'examen histologique de la pièce d'exérèse a conclu à un Kaposi. La mort est survenue 8 mois plus tard après localisations cutanées multiples et dissémination de lésions dans tout l'intestin grêle.

REYNOLDS et Coll. (163), lors d'une étude sur 70 cas de maladie de Kaposi histologiquement confirmés, ont observé un cas (N° 3) ayant présenté une lésion obstructive du larynx et de l'hypopharynx, suivie en quelques mois du développement de plaques et de nodules cutanés ainsi que de nouvelles localisations sur le palais et les amygdales. Le patient est décédé environ 5 ans après les premières manifestations d'enrouement causées par sa lésion laryngée.

Enfin, mentionnons l'observation de BOURGEOIS-SPINASSE et Coll. (21) où sont apparus à peu près en même temps un large placard érythémateux sur la muqueuse buccale et des lésions cutanées des membres inférieurs évocatrices d'une maladie de Kaposi.

C - QUANT AUX FORMES D'ASPECT ET DE SIEGE ATYPIQUES, elles sont rarissimes.

Nous ne ferons que rappeler :

. L'observation de PRIVAT et Coll. (156) : aspect initial de botryomycome, associé cependant à 4 petits éléments nodulaires, au niveau du scrotum,

. celle de GIBBS et HYMAN : début sous forme de botryomycome sur le menton ; l'exérèse a été suivie 3 ans après du développement d'une corne cutanée sur l'avant-bras dont le diagnostic de Kaposi a été affirmé par l'histologie, et

. notre observation N° 1 où les nodules, localisés aux coudes, ont simulé le mélanosarcome et où même les images histologiques n'ont montré pendant plusieurs années qu'un aspect de fibrosarcome.

II - LES LOCALISATIONS GANGLIONNAIRES PRIMITIVES

De plus en plus nombreuses sont les observations qui font mention d'adénopathies découvertes pendant l'évolution d'une maladie de Kaposi cutanée par l'examen clinique, par les études radiologiques, au cours d'interventions chirurgicales ou à l'autopsie (60).

Outre ces adénopathies développées pendant l'évolution, des atteintes ganglionnaires primitives ont été rapportées. Ce sont les études africaines qui en ont souligné la fréquence et l'importance. "Les localisations ganglionnaires se traduisent par des adénopathies localisées ou généralisées évoquant cliniquement le Hodgkin et seule l'anatomo-pathologie est capable de trancher le diagnostic quand les lésions cutanées manquent. Ces formes restent l'apanage du jeune enfant et paraissent spécifiquement africaines". (QUENUM et CAMAIN 158)

Ces formes primitivement ganglionnaires de la maladie de Kaposi chez les jeunes enfants africains ne se distinguent pas des réticulopathies malignes ainsi que l'illustre l'observation célèbre de TASQUE et Coll. (187) : chez une fillette camerounaise de 2 ans ½, le début est marqué par l'apparition d'une masse cervicale gauche. Les mois suivants se sont développées des macropolyadénopathies généralisées qui ont entraîné la mort dans un tableau d'asphyxie par compression médiastinale, de cachexie avec anémie intense.

C'est l'étude histologique d'un ganglion qui a porté le diagnostic de Kaposi.

Signalons dans ce cas l'apparition de 3 petits nodules sur le bras droit en fin d'évolution.

D'après les données de la littérature (41, 83, 113, 158, 180, 187, 196, 203), l'âge des jeunes patients,

essentiellement des garçons, oscille entre 1 an ½ et 7 ans.

Le symptôme dominant est la polyadénopathie, inconstamment associée à une splénomégalie (83, 113, 158). Les ganglions ont une taille variable, pouvant atteindre 6 à 8 cm de diamètre. Toujours indolores, le plus souvent mobiles, ils sont de consistance ferme, voire dure.

Les lésions histologiques sont spécifiques du Kaposi et ne diffèrent en rien de celles observées chez les adultes (41, 64).

Ces formes peuvent s'accompagner des réactions sanguines les plus polymorphes : anémie souvent importante à la période terminale (187), leucocytose variable avec parfois formule leucémique (196). Ces perturbations sanguines n'ont rien d'étonnant si l'on considère les relations étroites entre tissu hématopoïétique et système réticulo-endothélial.

En général, l'évolution est fatale en quelques mois.

L'existence de cet aspect de la maladie, surtout chez les jeunes enfants, qui atteint les ganglions beaucoup plus que le revêtement cutané, est peut-être due à l'importance fonctionnelle et au maximum de développement du système lymphoïde à cet âge (158).

Quelques cas d'atteinte primitivement ganglionnaire ont également été observés chez des adultes africains.

ELMES (66) a rapporté ce mode de début chez 2 patients.

. Le premier, âgé de 17 ans, a présenté en quelques mois des adénopathies d'abord cervicales, puis axillaires et inguinales, associées à un amaigrissement, une asthénie, une anémie sévère,

et peut-être une localisation ganglionnaire médiastinale. A l'examen histologique de ganglions cervical et axillaire, l'architecture normale était remplacée par des lésions kaposiennes typiques.

. Le second, âgé de 25 ans, a présenté une symptomatologie sensiblement analogue, mais en quelques mois sont apparus un éléphantiasis précoce des jambes et des pieds et quelques nodules cutanés.

Dans les 2 cas, les malades ont brusquement quitté l'hôpital et des investigations supplémentaires n'ont pu être réalisées.

LOTHE (123) a cité un cas d'atteinte ganglionnaire généralisée sans atteinte cutanée chez un Africain de 60 ans.

SLAVIN (180) a suivi un cas (N° 1) d'évolution fatale 4 mois après le développement d'adénopathies cervicales, axillaires, inguinales, d'une splénomégalie et d'un oedème des membres inférieurs. L'étude histologique d'un ganglion inguinal a révélé une destruction totale de l'architecture normale remplacée par une structure kaposienne contigüe à des lésions hodgkiniennes. (Aucune vérification nécropsique).

Il est intéressant de noter cette association maladie de Kaposi-Hodgkin, celle-ci est, en effet, l'un des arguments qui tend à intégrer le Kaposi dans le cadre des réticulopathies.

Si les travaux de THIJS (196), de QUENUM et CAMAIN (158), de DAVIES et LOTHE (41) ont attiré l'attention sur ces formes purement ganglionnaires de la maladie de Kaposi, celles-ci ne sont cependant pas limitées au continent africain ni aux jeunes enfants : en effet, nous en avons retrouvé quelques exemples dans la littérature européenne et américaine. Leur tableau clinique simule également une réticulopathie en l'absence

de lésions cutanées caractéristiques, intéressant tantôt les ganglions superficiels, tantôt les ganglions profonds.

Nous ne saurions développer ici l'ensemble de ces observations dont nous avons préféré analyser les principaux caractères.

- Parmi 12 cas présentant des adénopathies superficielles primitives (65, 80, 81, 118, 127, 135, 144, 171,182, 186), les divers territoires ganglionnaires cliniquement accessibles ont été mentionnés, mais avec une fréquence cependant plus élevée pour les régions cervicales, puis axillaires et inguinales.

Les adénopathies isolées, comme dans le cas de LEE (118),sont beaucoup plus rares que les adénopathies d'emblée ou rapidement multiples.

De même que dans les formes africaines, les ganglions sont fermes, indolores, mobiles et de taille variable sans cependant réaliser les volumineuses adénopathies observées dans la race noire. L'hypertrophie ganglionnaire bilatérale est généralement la règle.

Une splénomégalie concomitante est citée dans quelques observations (65, 171, 186), atteignant parfois un volume considérable (80, 182), et dont l'étiologie demeure souvent inexpliquée, l'existence de lésions kaposiennes au niveau de la rate étant très inconstante.

Seul l'examen anatomo-pathologique permet de rattacher ces adénopathies primitives au Kaposi, à condition toutefois que les images histologiques objectivent la double composante vasculaire et cellulaire de l'affection (118, 135, 171). Car, dans certains cas, l'histologie insuffisamment orientée par la clinique, et de surcroît en présence de lésions minimes, ne peut se prononcer en faveur du Kaposi.

Ainsi, dans l'observation rapportée par SYROP et KRANTZ (186), les diagnostics de Hodgkin, de sarcoïdose, puis d'adénopathies généralisées d'étiologie inconnue ont été successivement évoqués avant d'aboutir à celui de Kaposi par suite de l'apparition de lésions cutanées et surtout oropharyngées.

De même, PACK et DAVIS (144) ont cité le cas d'une jeune femme italienne qui a présenté un tableau clinique et histologique compatible avec la maladie de Hodgkin. Ce n'est que l'apparition de nodules cutanés, 6 ans plus tard, qui a rectifié le diagnostic, la confrontation des biopsies cutanées et des biopsies ganglionnaires initiales ayant alors montré l'analogie des lésions histologiques.

Comme les adénopathies secondaires (60), les adénopathies primitives peuvent offrir 3 aspects histologiques : soit une prolifération kaposienne typique, soit une association avec une hémopathie, comme dans un cas précité (180), soit un aspect purement inflammatoire correspondant peut-être à une localisation en phase de début.

Il est bien évident que, devant un aspect microscopique aspécifique des ganglions et en l'absence de lésions cutanées, le diagnostic demeure impossible.

Tel s'est manifesté le cas de GOLDSCHLAG (80, 81) où, 3ans ½ après l'apparition d'un prurit généralisé, d'une température rémittente, d'une hypertrophie de toutes les aires ganglionnaires et d'une hépatosplénomégalie, le développement de lésions cliniquement et histologiquement typiques n'a laissé aucun doute sur la réalité d'une maladie de Kaposi à début fort inhabituel.

Des observations récentes (65, 171) ont attiré l'attention sur des modifications des protéines sanguines à l'électrophorèse qui semblent n'exister qu'en association avec une atteinte ganglionnaire : hypergammaglobulinémie à pic variable. Ces observations présentaient en outre une plasmocytose médullaire nette ou modérée.

Le pronostic de ces formes semblerait fonction du nombre de territoires ganglionnaires atteints, allant le plus souvent de quelques mois (65, 171) à plusieurs années : ainsi le patient de LEE (118) qui, après exérèse d'une unique localisation cervicale, ne présentait aucune récidive 15 ans plus tard.

- A côté de ces adénopathies superficielles primitives, très peu nombreuses sont les observations qui mentionnent des localisations initiales du processus kaposien aux territoires ganglionnaires profonds. En effet, ces lésions sont moins accessibles à l'examen clinique, plus silencieuses, laissant le temps à d'autres localisations d'apparaître avant leur découverte. Leurs manifestations cliniques signent un volume ganglionnaire important. Leur mise en évidence ne peut être que radiologique : radio-tomographie médiastinale, lymphographie lombo-aortique, en dehors de découvertes chirurgicales fortuites.

. Parmi les cinq observations retrouvées, deux concernent des atteintes médiastinales.

La malade de GIANETTI (75), Calabraise de 63 ans, s'est présentée avec une baisse de l'état général et des images radiologiques d'hypertrophie ganglionnaire médiastinale considérées et traitées comme de nature lymphogranulomateuse. Ces images ont totalement disparu après radiothérapie et corticoïdes. Après une période de 9 mois émaillée de troubles digestifs et généraux, sont apparus des nodules cutanés au niveau des membres inférieurs dont l'étude histologique a montré une structure kaposienne. L'évolution a été fatale en 1 an ½. L'autopsie a révélé de multiples localisations viscérales mais n'a pas retrouvé trace des ganglions médiastinaux traités.

Rapprochons de cette observation celle de TEDESCHI et Coll. (190) d'évolution suraigüe avec masse médiastinale

supposée leucémique et dont l'histologie a révélé la nature kaposienne.

. Les trois autres cas se situent à l'étage abdominal : deux rétropéritonéaux (118, 145) et un intrapéritonéal (118). Le premier simulait une tumeur para-rénale, les deux autres furent découverts fortuitement au cours d'une intervention chirurgicale.

Sur l'ensemble des observations rapportées, les formes primitivement ganglionnaires semblent peu fréquentes, exception faite pour le continent africain, territoire d'élection de la maladie de Kaposi sous toutes ses formes.

Le problème diagnostique est de les distinguer des réticulopathies, et seul l'examen anatomo-pathologique permet dans la plupart des cas de trancher.

III - LES LOCALISATIONS VISCERALES PRIMITIVES

Les localisations viscérales sont le plus souvent rencontrées chez des patients porteurs de lésions cutanées. Leur fréquence est diversement appréciée : TEDESCHI (189), sur 600 observations, l'estime à 10% ; mais il est probable que si les vérifications anatomiques étaient plus nombreuses, cette fréquence serait plus élevée.

L'atteinte viscérale peut également précéder l'apparition des signes cutanés ; parfois même ceux-ci sont absents tout au long de l'évolution. Dans quelques cas, la durée relativement courte entre l'apparition des nodules cutanés et celle des symptômes viscéraux laisse supposer que les lésions profondes étaient présentes avant les lésions cutanées.

Au point de vue anatomo-pathologique, les altérations microscopiques des viscères sont tout à fait semblables à celles de la peau ; ces dernières, se prêtant plus précocément et plus facilement à l'étude histologique, présentent cependant des aspects plus variés. (TEMIME)

Que les localisations kaposiennes soient primitives ou secondaires, aucun organe n'est épargné, et la distribution des lésions est sensiblement identique.

- Les atteintes du tube digestif, principalement de l'estomac, de l'intestin grêle et du colon, sont de beaucoup les plus fréquentes. Les formations angiomateuses peuvent être uniques ou multiples.

Les manifestations cliniques se traduisent par des gastralgies (68, 176), des hématémèses (92 bis, 95, 197), des hémorragies intestinales (153), des signes d'obstruction allant jusqu'à l'invagination (150, 180, 190, 208).

Exceptionnellement, l'examen radiologique digestif a pu mettre en évidence la lésion kaposienne sous un aspect polypoïde (92 bis, 95).

Dans 2 observations (95, 197), l'examen endoscopique a révélé la présence de formations angiomateuses gastriques.

Pour WHITE et KING (208), seule l'aortographie est susceptible de révéler de telles lésions, en raison de leur nature hypervasculaire.

En fait, la majorité des cas prend le masque d'une urgence abdominale, et ce n'est que l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire qui permet le diagnostic. Tels les cas rapportés par WHITE et KING chez deux jeunes Africains :

dans un cas, une tumeur très hémorragique obstruait complètement l'angle colique droit ; dans l'autre, une invagination iléo-caeco-colique était due à une tumeur de plus petit volume.

D'autres fois, c'est l'apparition de lésions cutanées, après un intervalle de temps variable, qui permet le diagnostic rétrospectif des manifestations digestives primitives.

Ainsi, chez le patient de GROVE (92 bis), Noir américain de 53 ans, l'affection a débuté par un oedème des membres inférieurs. Un an plus tard, ce sujet a présenté plusieurs épisodes de vomissements sanglants. Le transit oesophago-gastro-duodénal a suggéré le diagnostic de polypose gastrique. Ce n'est que quelques jours après les premières hématémèses que des nodules cutanés sont apparus.
L'examen histologique de la pièce de gastrectomie a montré de nombreuses petites masses polypoïdes, s'étendant du cardia au pylore, et de structure analogue à celle des nodules cutanés.

Rapprochons de cette observation celles de THIVOLET (197), GRUPPER (94, 95) et SERAFINO (176).

Enfin, dans certains cas, seules les constatations histologiques faites à l'autopsie précisent l'étiologie kaposienne des signes digestifs (151, 153), et parfois l'existence d'autres localisations viscérales associées.

Ces lésions profondes peuvent également rester silencieuses et être découvertes fortuitement à l'autopsie : cas N° 3 de LOTHE et MURRAY (124).

Le pronostic de ces localisations digestives d'emblée est difficile à apprécier : dans l'immédiat, il est lié à la gravité des accidents aigus, dans l'avenir, il est indissociable du pronostic général de l'affection, l'exérèse chirurgicale ne mettant pas le malade à l'abri de nouvelles localisations kaposiennes.

- Les localisations cardiaques, bien que déjà notées par KAPOSI, semblent avoir été méconnues jusqu'à ce que des travaux récents insistent sur leur relative fréquence (182, 189). En particulier, quelques cas ont été rapportés où l'atteinte cardiaque représentait la seule ou la principale manifestation de la maladie.

En 1939, CHOISSER et RAMSEY (30) en ont publié deux cas. (Les observations de WELLER concernent les mêmes patients).

. Dans le premier cas, le malade, âgé de 26 ans, est hospitalisé pour état dyspnéique, douleur persistante dans le bras gauche, irradiant de l'aisselle au bout des doigts, avec altération extrême de l'état général. L'examen clinique a noté principalement un assourdissement des bruits du coeur et une hépatomégalie sensible à 3 travers de doigt. L'examen radiologique pulmonaire a mis en évidence un épanchement pleural droit et une hypertrophie ventriculaire gauche. L'évolution a été fatale en 6 jours.
L'autopsie a montré des nodules kaposiens dans les 4 cavités cardiaques dont un de 6 cm de diamètre obstruant l'orifice tricuspidien, ainsi qu'au niveau du péricarde, de la plèvre, du médiastin et du foie. Par ailleurs, il existait un hémothorax droit, des infarctus hémorragiques des reins et une congestion passive du foie.

. Le deuxième malade, âgé de 30 ans, présentait un état dyspnéique et asthénique avec des signes cliniques et radiologiques de péricardite. La ponction a retiré un liquide hémorragique. Le malade est mort en 5 jours.
Les constatations autopsiques étaient les suivantes : gros nodule kaposien dans l'oreillette droite, hémopéricarde, hémothorax bilatéral, congestion passive du foie.

Rapprochons de ces observations celles de DA CUHNA-MOTTA, AEGERTER et PEALE, cités par FOURNIER (73).

Chez deux jeunes patients de COX et HELWIG (38), un épanchement péricardique abondant a été la première manifestation d'un envahissement cardiaque. Dans les deux cas, l'évolution a été fatale en moins de 6 mois.
L'autopsie a montré, outre une localisation cardiaque du processus kaposien, des nodules tumoraux disséminés dans tout le foie.

Un autre cas (N° 103) d'atteinte cardiaque primitive et exclusive a été rapporté par LOTHE et MURRAY (124). L'évolution a été rapidement fatale. Seules les constatations anatomo-pathologiques faites à l'autopsie ont permis le diagnostic.

Dans l'ensemble, le tableau séméiologique de ces atteintes cardiaques primitives peut schématiquement revêtir deux aspects :

. tantôt celui d'une péricardite avec épanchement,

. tantôt celui d'une insuffisance cardiaque globale irréductible, sans signe d'auscultation.

Anatomiquement, les lésions atteignent les 3 tuniques cardiaques, sont uniques, de volume important, siégeant dans l'oreillette droite, ou multiples, et sont inconstamment associées à d'autres localisations viscérales.

Il est à noter l'évolution très rapidement fatale de ces atteintes cardiaques qui semblent frapper avec prédilection l'adulte jeune et dont le diagnostic n'est fait qu'à l'autopsie.

- La sphère pleuro-pulmonaire, à un degré moindre, peut être le siège de localisations kaposiennes primitives. Nous en avons retrouvé 4 cas dans la littérature que nous rapportons en raison de leur symptomatologie différente.

BRUN et Coll. (23) ont observé un cas d'atteinte initiale et longtemps isolée du tissu pulmonaire. Il s'agit d'un homme de 60 ans, Nord-Africain musulman, qui a présenté des hémoptysies avec altération de l'état général, température, et deux volumineuses opacités ovalaires des bases pulmonaires, mais ni toux, ni expectoration, ni dyspnée, ni cyanose. Il existait une discrète réaction pleurale hématique à droite. Les bacilloscopies, cultures et inoculations au cobaye ont toujours été négatives et le traitement anti-tuberculeux entrepris inefficace. Au bout de 17 mois d'évolution, une éruption cutanée kaposienne est apparue. Les lésions se sont rapidement étendues et, 23 mois après les premières manifestations pulmonaires, le malade décédait dans un état cachectique.
L'autopsie a montré : un épanchement hémorragique dans les deux plèvres, deux masses volumineuses, dures, à la base de chaque poumon, de nombreuses adénopathies médiastinales et mésentériques. L'histologie a conclu à l'existence d'un processus angiosarcomateux au niveau du poumon.

Les auteurs ont souligné l'importance de la négativité des réactions à la tuberculine qui, chez ce sujet de 60 ans, pouvait difficilement passer pour une anergie par virginité tuberculeuse. Le caractère secondaire de cette anergie plaiderait en faveur de l'appartenance du Kaposi à la pathologie du système réticulo-endothélial.

Rapprochons de cette observation celle de COLLINS et FISCHER (33). Chez un homme de 25 ans, le tableau clinique a débuté par des signes pulmonaires : toux, douleurs thoraciques, expectoration hémoptoïque ayant précédé de 2 mois les signes radiologiques. Les bacilloscopies étaient positives. L'aspect radiologique pulmonaire comportait un épanchement pleural gauche, puis une nodulation bilatérale envahissant les deux champs pulmonaires. Le diagnostic n'a été fait que 6 mois plus tard en présence de l'éruption cutanée caractéristique. Les B.K. mis en évidence ont alors été considérés comme bacilles de sortie.

L'autopsie a montré, outre une dissémination de lésions kaposiennes dans les poumons, des tumeurs de même nature dans les cavités cardiaques.

ANTHONY et KONEMAN (4) ont rapporté le cas d'une femme de 78 ans ayant présenté une maladie de Kaposi exclusivement viscérale, à symptomatologie respiratoire prédominante et d'évolution fatale en 5 jours.
Ce sont les constatations nécropsiques qui ont permis le diagnostic : présence de nodules kaposiens pleuraux, ainsi que dans le myocarde, le foie, la rate et le rein droit.

BROUET et Coll. (22) ont publié l'observation d'un homme de 66 ans, d'origine grecque, dont l'affection a débuté 3 ans plus tôt par des signes pulmonaires ; dyspnée d'effort progressivement croissante conduisant à la découverte radiologique d'opacités micro et macro-nodulaires dans les deux champs pulmonaires et d'une anémie notable. Durant les 2 années suivantes, les signes fonctionnels se sont aggravés, des oedèmes des membres inférieurs sont apparus en même temps que l'examen découvrait une hépatosplénomégalie avec leucopénie, hypoplaquettose et anémie intense de type hémolytique. La splénectomie pratiquée a entraîné une réparation de l'anémie et une amélioration temporaire de l'état général et de la dyspnée. Par contre, opacités pulmonaires et oedème des membres inférieurs sont demeurés inchangés. Au cours de la troisième année d'évolution, sont apparus des éléments cutanés spécifiques qui ont alors apporté la clef du diagnostic. Le décès est survenu 4 ans après l'apparition des premiers signes pulmonaires.
L'autopsie a montré, outre de nombreuses nodosités cutanées, une dissémination broncho-pulmonaire, hépatique et excréto-urinaire du processus kaposien.
Quant aux premières constatations histologiques faites sur la rate, bien que ne pouvant pas faire porter, sans présomption clinique, le diagnostic de la maladie, elles paraissaient cependant montrer a posteriori des arguments en faveur d'une atteinte splénique de nature kaposienne : hyperplasie lympho-réticulaire, angiomatose et aspect granulomateux.

Dans ces observations, les signes cliniques de début ont attiré d'emblée l'attention sur la sphère pleuro-pulmonaire : toux, dyspnée, douleurs thoraciques, hémoptysies.

Les signes radiologiques pulmonaires sont polymorphes et atypiques, se présentant tantôt sous l'aspect de nodules disséminés de taille variable, tantôt comme des masses pseudo-tumorales, associés ou non à un épanchement pleural.

Les signes cliniques et radiologiques se sont aggravés malgré des tentatives thérapeutiques antibiotiques non spécifiques ou spécifiques.

En définitive, l'ensemble des données cliniques et complémentaires ne réalisant pas un profil séméiologique bien défini, il est impossible de poser le diagnostic de maladie de Kaposi avant l'apparition de lésions cutanées spécifiques ou la vérification nécropsique.

L'évolution de ces localisations à manifestations respiratoires inaugurales s'intègre dans le cadre global de l'affection ; le pronostic en est plus sévère que pour les formes à début digestif, mais cependant moins aigu que dans les atteintes cardiaques primitives.

- Nous n'avons retrouvé qu'une observation de localisation rénale primitive simulant un cancer du rein (92).

L'étude anatomo-pathologique de la pièce de néphrectomie a d'abord été équivoque : soit angiosarcome, soit adénocarcinome hémorragique du rein. Deux mois après l'intervention sont apparues de nombreuses lésions angiomateuses sur le visage dont l'examen histologique a initialement conclu à un angiosarcome peu anaplasique. Une nouvelle étude microscopique du rein opéré a montré que ses lésions étaient identiques à celles de la peau. En définitive, sur les bases histo-pathologiques et cliniques, le diagnostic de maladie de Kaposi a été porté.

- NESBITT (141) a rapporté un cas de maladie de Kaposi à localisations viscérales multiples sans la moindre lésion cutanée. L'évolution a été fatale en 25 jours. Seules les constatations histologiques faites à l'autopsie ont permis de rattacher les manifestations neurologiques et pulmonaires à la maladie de Kaposi. L'autopsie a en effet montré des lésions kaposiennes dans les hémisphères cérébraux, les vertèbres dorsales et lombaires, le parenchyme pulmonaire, le médiastin, l'estomac, le jéjunum, le grand épiplon, le foie, la rate, les reins et la thyroïde.

En conclusion, l'ensemble des signes offerts par ces formes viscérales primitives ne réalise pas un profil séméiologique susceptible d'évoquer une maladie de Kaposi. Le diagnostic est rétrospectif, établi dans tous les cas par l'étude anatomo-pathologique, soit de lésions cutanées apparues secondairement, soit de pièces opératoires ou d'éléments d'autopsie.

Le pronostic est variable, dépendant essentiellement du viscère primitivement atteint, avec une note très péjorative pour les localisations à manifestations cardiaques d'emblée.

De nombreux auteurs admettent avec DUPERRAT que "la maladie de Kaposi est une maladie de système et que les différentes tumeurs constatées chez le même malade ne sont nullement des métastases d'une tumeur initiale, mais des manifestations naissant simultanément en de nombreux points du mésenchyme et ayant toutes la même signification".

IV - LES LOCALISATIONS OSSEUSES PRIMITIVES

Les lésions osseuses sont rares, décrites essentiellement dans les formes évoluées de la maladie.

Seul le cas rapporté par FIRUSIAN (72) fait état d'une maladie de Kaposi à manifestations osseuses primitives. Il s'agit d'une femme de 67 ans qui souffrait de douleurs osseuses croissantes des hanches, de la jambe et du coude gauches ayant entraîné une ankylose. Environ 3 ans plus tard sont apparus, au niveau de la jambe gauche, des nodules kaposiens histologiquement confirmés. Un bilan ostéo-articulaire a montré des lésions ostéolytiques multiples avec érosion corticale au niveau des différents segments de membre douloureux, sauf la jambe gauche, ainsi qu'au niveau du péroné et du fémur droits. L'évolution a été marquée par une extension des lésions cutanées et osseuses, associée à un coma hypercalcémique et des signes d'atteinte hépato-rénale. Le décès de la malade est survenu après une complication pneumonique.
L'autopsie a montré de multiples lésions ostéolytiques, toutes à distance des nodules cutanés. Par ailleurs, il n'existait pas de localisations viscérales kaposiennes.

V - LES FORMES ATYPIQUES PAR LEUR ETIOLOGIE

La fréquence de la maladie de Kaposi a été évaluée par DUTZ et STOUT (64), en 1960, à plus de 1200 cas mondiaux.

Maladie frappant avec prédilection le sexe masculin (94% des cas en moyenne selon les différentes statistiques), elle apparaît surtout fréquente entre 50 et 70 ans, tout au moins dans la race blanche (30, 52, 74), alors qu'en Afrique Noire, l'âge des sujets atteints est assez indifférent, avec une incidence maximum cependant vers les troisième et quatrième décades (50, 82, 143, 157).

L'enfant est très rarement atteint. Quelques cas juvéniles ont été rapportés, en particulier chez l'enfant africain, surtout dans la première décennie de la vie, où la maladie prend volontiers, comme nous l'avons vu précédemment, le masque d'une réticulopathie maligne.

DUTZ et STOUT (64), étudiant la maladie de Kaposi chez les enfants de moins de 16 ans, en ont dénombré 40 sur 1256 cas mondiaux (soit 4%), avec une prépondérance masculine moins élevée (75%) que chez les adultes. Parmi ces 40 cas, 18 concernaient des enfants noirs africains et 22 des enfants des autres parties du monde.

Outre l'observation de BERTACCINI (13) non mentionnée par ces auteurs, quelques autres cas juvéniles ont été rapportés dans divers pays depuis 1960 (24, 57, 74, 131, 136, 139, 200).

En dehors des atteintes ganglionnaires isolées ou primitives qui paraissent spécifiquement africaines, la maladie chez les enfants ne diffère en rien de celle observée chez les adultes. Il semble que les formes d'évolution rapidement fatale se développent surtout dans les cinq premières années

de la vie, mais le nombre de cas rapportés est trop faible pour avoir une valeur statistique.

La répartition géographique de la maladie a suscité l'attention de nombreux auteurs. DUPONT (61) a écrit : "Affaire de race ou de pays ... Elle est exceptionnelle en France". On sait actuellement que l'affection a été rencontrée dans toutes les races et toutes les nationalités (64), mais ce avec une répartition inégale et fort curieuse.

Certains auteurs sont en faveur d'un facteur racial (61, 127, 168), d'autres ont insisté sur le facteur géographique (48, 52).

Du point de vue géographique, l'affection prédomine dans le Bassin méditerranéen (Italie du Nord, Corse, Grèce) et en Europe orientale (Russie, Pologne) ; elle est relativement fréquente en Afrique Noire, surtout dans les zones équatoriales (82, 143, 158, 180, 196).

Ce facteur géographique a été interprété soit comme un facteur d'endémie, soit comme un facteur racial. En effet, la race juive est fréquemment atteinte par la maladie. Pour DORFFEL (52) et BLUEFARB (16), cela tiendrait au pays d'origine et non à la race ; c'est aussi l'opinion de GORDON (82) qui souligne la faible incidence de la maladie chez les Juifs d'Israël. De même, si l'affection est fréquente chez les populations noires africaines, et tout spécialement chez le type bantou, paradoxalement elle est rare chez les Noirs d'Amérique.

A l'heure actuelle, bien que ce problème ait été fort débattu, aucune hypothèse étiologique n'est démontrée.

La grande majorité des cas observés en France concerne soit des sujets originaires du Bassin méditerranéen

ou de l'Europe orientale, souvent de race juive, soit des sujets ayant vécu dans ces pays.

Quelques rares cas ont été rapportés chez des Français de souche, n'ayant jamais quitté la France, et sans ascendance sémitique :

. STERNBERG (183) en a observé un cas chez une Savoyarde, de même que BUREAU (25) chez une Nantaise.

. MERKLEN et SOLENTE (136) en ont décrit un cas chez un enfant de 13 ans.

. Mme FRANCK (74) en a rapporté 6 cas.

Notre observation N° 3 concernant un sujet de souche française, n'ayant jamais quitté la région dauphinoise, sans ascendance sémitique, s'intègre dans ce cadre de formes atypiques par l'ethnologie.

Quelques observations semblent pouvoir s'ajouter à cette liste (6, 59, 73, 87, 89) ; toutefois, les auteurs ne précisent pas si ces sujets ont vécu un "certain"temps outre-mer ou au bord de la Méditerranée.

Enfin, signalons que les cas familiaux de maladie de Kaposi sont extrêmement rares (93).

C H A P I T R E V

D I A G N O S T I C D I F F E R E N T I E L

A N A T O M I E P A T H O L O G I Q U E

Le diagnostic clinique d'une maladie de Kaposi est relativement facile, en dehors des formes discrètes de début, des formes atypiques et des localisations extra-cutanées isolées. L'examen histologique confirme ou révèle la nature de l'affection.

Nous limiterons ce chapitre aux problèmes diagnostiques posés par les formes d'aspect atypique.

1 - Les formes oedémateuses posent le problème diagnostique des grosses jambes.

2 - Les aspects botryomycoïdes sont à distinguer :

- du botryomycome
- des angiomes tubéreux, érodés et infectés
- des ectasies artério-veineuses dont le critère différentiel est la pulsatilité.

3 - Les manifestations lymphangiomateuses posent un problème diagnostique avec :

- le lymphangiome superficiel, problème tranché par l'étude histologique.
- Il en est de même en ce qui concerne :
  - . le lymphangiome dermo-épidermique
  - . le lymphangiome profond.

4 - En premier lieu, les formes tumorales d'emblée font discuter les tumeurs mésenchymateuses malignes. Seule l'histologie pourra déterminer l'appartenance de ces tumeurs :

- soit au tissu conjonctif commun
- soit aux tissus conjonctifs spécialisés
- soit au tissu hémolymphopoïétique.

- En second lieu, les formes atypiques par leur pigmentation qui, avant la biopsie, font discuter :

- l'épithélioma baso-cellulaire à forme pigmentée
- les naevus naevo-cellulaires en relief
- le mélanome malin .

Ainsi, dans la plupart des cas, c'est l'examen histologique qui permet le diagnostic de ces formes trompeuses.

Si la pathogénie et l'histogénèse de l'affection demeurent encore hypothétiques, par contre ses aspects histopathologiques sont assez caractéristiques et ne soulèvent guère de discussions.

Il est à souligner d'emblée la parfaite similitude des images histologiques, quelle que soit leur localisation, cutanée, viscérale ou osseuse.

D'autre part, même chez le Noir africain, où la maladie prend une allure plus exubérante, la physionomie histologique ne diffère pas des altérations microscopiques observées dans la race blanche (62, 158).

Le développement des néoformations kaposiennes se situe dans le derme ; les modifications épidermiques ne sont absolument pas spécifiques. Les nodules matures, tantôt bien limités, tantôt disposés en travées s'infiltrant entre les faisceaux conjonctifs, sont constitués en proportions diverses

de trois éléments enchevêtrés : des cavités vasculaires, des cellules rameuses ou fusiformes et des cellules libres.

- Les cavités vasculaires sont de nombre et de dimensions très variables. Elles reproduisent le plus souvent la structure d'un capillaire bordé par un endothélium soutenu par une mince lame de collagène. Fréquemment ce capillaire se dilate et se transforme en une sorte de sinus béant à lumière irrégulière. Ces cavités appartiennent en majorité au système sanguin, mais parfois au système lymphatique. Il existe également des vaisseaux hautement différenciés, à paroi épaisse constituée avant tout de péricytes disposés en plusieurs assises cellulaires ; leur origine est discutée.

- Les cellules fusiformes sont parfois rares et forment alors une simple gaine péri-vasculaire ; elles peuvent être nombreuses et constituer des travées évoquant le fuso-sarcome.
Ce sont des fibroblastes typiques, allongés, à extrémités grêles, centrés par un volumineux noyau ovoïde, nucléolé ; il existe également des éléments fibroblastiques arrondis, plus jeunes. Leur cytoplasme peu colorable contient des inclusions : vacuoles, hémosidérine, parfois gouttelettes graisseuses. L'activité cinétique de ces éléments est généralement faible et leurs mitoses sont normales. Ces cellules n'offrent aucun caractère de monstruosité.
Cellules fusiformes aussi bien que vaisseaux sont enlacés par une résille dense de fibrilles précollagènes et collagènes.

- Les cellules libres, en nombre variable, sont polymorphes : lymphocytes, plasmocytes, polynucléaires, monocytes.

- Enfin, un trait histologique de grande valeur diagnostique est la présence de micropolyhémorragies interstitielles, soit récentes, marquées par une extravasation d'érythrocytes, soit anciennes, représentées par des dépôts de

pigment ferrique (hémosidérine) décelés par les colorations de Perls ou de Turnbull (DEGOS).

Les lésions sont donc formées de l'association intime de deux processus, l'un angiomateux, l'autre fibroblastique : il n'existe pas de limite nette entre ces deux aspects histologiques entre lesquels tous les stades de transition sont observés.

Schématiquement, deux stades évolutifs ont été distingués :

. l'un précoce, d'aspect granulomateux, de diagnostic souvent difficile,

. l'autre plus avancé, où les divers constituants s'intriquent en proportions variables.

Si, dans quelques cas, les images microscopiques sont d'interprétation délicate, soit en elles-mêmes, soit du fait de données cliniques insuffisantes, l'étude anatomo-pathologique n'en demeure pas moins une investigation indispensable au diagnostic d'une maladie de Kaposi et en particulier de ses manifestations atypiques.

C H A P I T R E VI

P A T H O G E N I E

La maladie de Kaposi a reçu de multiples dénominations ; trente-six termes descriptifs ont en effet été proposés en fonction des diverses interprétations histopathogéniques.

L'unicisme de la genèse des lésions angiomateuses et pseudo-sarcomateuses est actuellement admis par les histopathologistes, mais la nature de la cellule responsable de l'édification de la tumeur kaposienne n'est pas encore précisée. Ce problème a fait l'objet de nombreux travaux et la cellule fusiforme de la maladie de Kaposi a été considérée comme dérivant :

. de cellules neurales sympathiques (HUDELO et CAILLAU, PAUTRIER et DISS)

. d'éléments endothéliaux (RADAELI)

. de péricytes (ORR)

. de fibroblastes (FAVRE)

. enfin de cellules réticulaires. En effet, actuellement la théorie de la genèse réticulo-endothéliale rallie de nombreux auteurs (DORFFEL, Mc CARTHY et PACK, DUPONT, CAMAIN). Ils avancent comme arguments :

- les aptitudes diverses de la cellule kaposienne analogues à celles des éléments du S. R. E.
- les localisations de la maladie dans des organes comportant une importante participation réticulo-histiocytaire
- l'association du Kaposi à d'autres réticulopathies malignes
- la variabilité de l'évolution.

La maladie de Kaposi serait donc une réticulose angioblastique susceptible de s'intégrer dans la pathologie complexe du S. R. E. qui tend à être vue de façon uniciste.

Il n'entre pas dans notre propos de discuter en détail la pathogénie de l'affection.

Les progrès récents de l'exploration de l'immunité et de ses différents secteurs ont montré qu'il existe dans l'organisme des moyens de défense capables d'endiguer une prolifération réticulaire anarchique. Ces moyens de défense sont sous la dépendance d'un double système cellulaire et humoral complémentaires.

De récentes études africaines (188) ont montré un déficit de l'immunité cellulaire chez des sujets atteints de maladie de Kaposi avec localisations profondes, mais on ignore si ce déficit est la cause ou la conséquence des lésions.

Un bilan immunologique sommaire a été pratiqué chez l'un de nos malades (N° 1) qui présente une immunité à médiation cellulaire intacte, une immuno-électrophorèse sensiblement normale (discrète diminution des IgM). L'absence d'éléments de comparaison ne nous permet pas de tirer de conclusions de ce simple et unique bilan ; tout au plus peut-on supposer que l'existence de défenses immunitaires normales explique la lente évolution de l'affection chez ce patient.

L'évaluation de ces deux compartiments de l'immunité chez des malades porteurs d'une maladie de Kaposi pourrait rendre compte de la lutte que livre l'organisme contre la prolifération réticulaire maligne.

C H A P I T R E VII

T R A I T E M E N T

Le traitement de la maladie de Kaposi est assez décevant. La multiplicité des thérapeutiques proposées prouve qu'aucune d'entre elles n'est satisfaisante.

- L'exérèse chirurgicale précoce semble donner de bons résultats dans les formes peu étendues uni ou pauci-lésionnelles (42, 48).

- La radiothérapie emploie des sources et des techniques différentes, adaptées à chaque cas, fonction du siège superficiel ou profond des lésions, de leur nombre et du volume de la cible à irradier.
Elle peut être utilisée soit dans les manifestations uniques ou multiples, récemment apparues et richement vascularisées, donc plus radio-sensibles, soit dans celles qui par leur siège et leur extension ne peuvent être abordées chirurgicalement (29, 32, 145).

- La pénicilline, proposée par GRINSPAN, est une médication sans danger mais dont les résultats sont inconstants.

- Les moutardes à l'azote, surtout réservées aux formes diffuses de la maladie en raison de leur toxicité, représentent une thérapeutique palliative.

- L'arsenic, sous toutes ses formes, est encore utilisé par quelques auteurs qui le considèrent comme une médication effective (48).

Les critères d'efficacité de ces diverses thérapeutiques sont difficiles à définir, d'autant plus que des rémissions spontanées peuvent en troubler l'appréciation.

Seule la connaissance du mécanisme intime de l'affection permettra d'espérer, par une thérapeutique appropriée, la guérison de ces malades.

C O N C L U S I O N S

A propos de trois observations atypiques de maladie de Kaposi, nous avons fait une revue de la littérature et un essai de classification des aspects peu fréquents de cette affection.

. L'étude des formes cutanées permet de distinguer des formes primitivement oedémateuses, des formes à type de botryomycome, des formes pseudo-lymphangiomateuses, enfin des formes tumorales d'emblée et pigmentées, exceptionnelles : notre observation N° 1, concernant un aspect évocateur de mélanocarcinome, nous paraît conforme aux deux publications que nous avons retrouvées dans la littérature et doit donc s'intégrer dans ce cadre de manifestations exceptionnelles.

Quant à l'aspect pseudo-érysipélateux de notre observation N° 2, il semble n'avoir encore jamais été rapporté et peut donc s'ajouter à la liste des manifestations trompeuses de la maladie.

L'étude des publications de topographie atypique montre qu'à côté du siège acromélique de cette affection, considéré comme électif, certaines autres localisations cutanées initiales ne sont pas exceptionnelles, telles l'atteinte de la région céphalique et du pénis.

. Les formes primitivement ganglionnaires sont de façon quasi-élective l'apanage du jeune enfant africain et revêtent en tout point l'aspect clinique et évolutif d'une réticulopathie maligne. Les rares cas rapportés chez des adultes africains ou de race blanche sont superposables à ceux observés chez les enfants.

. Les localisations viscérales sont le plus souvent rencontrées chez des malades présentant déjà des lésions cutanées ; il existe cependant des lésions kaposiennes profondes, soit isolées, soit précédant l'atteinte tégumentaire.

. Notre troisième observation s'intègre dans le cadre des formes d'ethnologie atypique : le sujet concerné est de souche dauphinoise et n'a jamais vécu hors de cette région ; cette observation est à rapprocher de la dizaine de cas publiés chez des Français n'ayant jamais quitté la France, sans ascendance israélite ou italienne.

Quant à l'atypie de la répartition selon l'âge, elle est avant tout le fait des enfants de race noire africaine.

Vu : Le Président de la Thèse

P. DUGOIS

Vu et Permis d'imprimer
GRENOBLE, le 19 octobre 1972

Le Doyen de la Faculté
de Médecine et de Pharmacie

G. CABANEL

B I B L I O G R A P H I E

1 - ABRAMSON A.L., SIMONS R.L.
Kaposi's sarcoma of the head and neck.
Arch. Otolaryngol., 1970, 92, 505-507.

2 - ANDRE R., DUPERRAT B., DAVID V., MASCARO J.M., FISCHER R.
Association d'une maladie de Kaposi à une maladie de Waldenström.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1966, 73, 469-472.

3 - ANDREWS G.
Kaposi's sarcoma with bullae.
Arch. Derm., 1963, 87, 768-769.

4 - ANTHONY C.W., KONEMAN E.W.
Visceral Kaposi's sarcoma.
Arch. Path., 1960, 70, 740-746.

5 - ARGENZIANO G., DE LUCA M.
Morbo di Kaposi ad esclusiva localizzazione sulla mucosa del glande.
Minerva Derm., 1965, 40, 428-430.

6 - AUBRY M., BOLGERT M., TABERNAT J., BOISSIERE D.
Angio-réticulose de Kaposi localisée à l'oreille droite chez une femme de 24 ans.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1962, 69, 55-57.

7 - BARETY, KERMAREC, ABBES.
Maladie de Kaposi à type de mélanome.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1966, 73, 298-299.

8 - BARRINGER B.S., DEAN A.L.
Kaposi's disease of the penis.
Trans. Am. Ass. Genito-urin. Surg., 1935, 28, 409-412.

9 - BASSET A., PAYET M.
Caractères cliniques de la maladie de Kaposi dans l'Ouest africain. Différences avec le Kaposi européen.
Dans : ACKERMAN et MURRAY, Symposium on Kaposi's Sarcoma. Karger Ed., Bâle, 1963, pp. 63-66.

10 - BASSET A., PAYET M., REY M., FAYE I.
Les formes tumorales de la maladie de Kaposi à Dakar.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1961, 68, 608-612.

11 - BAZEX A., SALVADOR R., DUPRE A., PARANT M., CHRISTOL B.
Maladie de Kaposi à type de dermite de stase verruqueuse et oedémateuse.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1965, 72, 182-183.

12 - BECKER S.W., THATCHER H.W.
Multiple idiopathic hemorrhagic sarcoma of Kaposi.
J. Invest. Dermat., 1938, 1, 379-398.

13 - BERTACCINI G.
Due casi non comuni di malattia di Kaposi.
Ann. Ital. derm. sif. 1954, 9, 257-264.

14 - BILANCIONI G.
Sarcoma di Kaposi con manifestazioni faringo-laringee.
Rass. internaz. clin. e terap., 1932, 13, 1135-1147.

15 - BLUEFARB S.M.
Kaposi's sarcoma.
Arch. Derm. Syph., 1956, 73, 603.

16 - BLUEFARB S.M.
Kaposi's sarcoma. Multiple idiopathic hemorrhagic sarcoma.
Charles C. Thomas, Publisher, Springfield (Illinois), 1957.
Cité par Franck. (74)

17 - BONNET J., CALAS E., ALMARIC R.
Maladie de Kaposi améliorée par césiumthérapie.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1968, 75, 211.

18 - BONNET J., CALAS E., ALMARIC R., CASTELAIN P.Y.
Maladie de Kaposi traitée par césiumthérapie.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1967, 74, 94.

19 - BONNET J., CALAS E., ALMARIC R., LE GOFF Y.
Maladie de Kaposi récente améliorée par l'électronthérapie.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1969, 76, 440-441.

20 - BONNET J., CALAS E., TASSO F., BACONNIER J.
Maladie de Kaposi à manifestations cutanées, lymphangiomateuses et viscérales possibles.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1967, 74, 94.

21 - BOURGEOIS-SPINASSE J., GRELLET M., GRUPPER Ch.
Maladie de Kaposi avec atteinte de la muqueuse buccale.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1970, 77, 849-851.

22 - BROUET G., CHRETIEN J., GAUDEAU S.
Les déterminations broncho-pulmonaires de l'angiosarcomatose de Kaposi. (A propos d'une observation de maladie de Kaposi à manifestations respiratoires inaugurales et prédominantes).
J. Franç. Med. Chir. Thor., 1961, 15, 697-718.

23 - BRUN J., COLLAS R., COUDERT J., PENINOU-CASTAING J.
Maladie de Kaposi à localisation pulmonaire initiale.
J. Franç. Med. Chir. Thor., 1961, 15, 719-724.

24 - BUCELLATO (G.)
Malattia di Kaposi risolta mediante somministrazione di parametil - isopropil - fenolo (timolo).
Gior. Ital. Derm., 1964, 105, 419-430.

25 - BUREAU Y., BARRIERE H., LITOUX P., BUREAU B.
Maladie de Kaposi chez une diabétique de la région nantaise.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1966, 73, 425-426.

26 - CAMAIN R., QUENUM A.
Histopathologie et histogénèse de la maladie de Kaposi.
Dans ACKERMAN et MURRAY, Symposium on Kaposi's sarcoma, Karger Ed., Bâle, 1963, pp. 140-146.

27 - CASABIANCA, LAGARDE, LOMBARD.
A propos d'un cas de sarcomatose de Kaposi.
Marseille - Med., 1937, 1, 204-208.

28 - CASSUAN A.
Lower extremity amputations and rehabilitations in patients with Kaposi's sarcoma.
Bull. Hosp. Joint. Dis., 1971, 32, 10-20.

29 - CASTELAIN P. Y., ALMARIC R., SPITALIER J-M., ROUX G.
Les radiations dans le traitement de la maladie de Kaposi.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1964, 71, 29-33.

30 - CHOISSER R.M., RAMSEY E.M.
Angioreticuloendothelioma (Kaposi's disease) of the heart.
Amer. J. Path., 1939, 15, 155-177.

31 - CHRETIEN J., BASSET F., GAUDEAU S.
La maladie de Kaposi.
France Med., 1961, pp. 495-508.

32 - COHEN L., PALMER P.E.S., NICKSON J.J.
Treatment of Kaposi's sarcoma by radiation.
Dans : ACKERMAN et MURRAY, Symposium on Kaposi's sarcoma - Karger Ed., Bâle, 1963, pp. 189-196.

33 - COLLINS M.D., FISCHER H.
A case of hemangiosarcomatosis erroneously considered as generalized tuberculosis.
Amer. Rev. Tub., 1950, 61, 257-262.

34 - COOK J.
The clinical features of Kaposi's sarcoma in the East African Bantu.
Dans : ACKERMAN et MURRAY, Symposium on Kaposi's sarcoma. Karger Ed., Bâle, 1963, pp. 75-80.

35 - COOK J.
Attempts at transplantation of Kaposi's sarcoma.
id., pp. 175.

36 - COOK J.
The treatment of Kaposi's sarcoma with nitrogen mustard.
id., pp 181-188.

37 - COX J.W., HALPRIN K., ACKERMAN A.B.
Kaposi's sarcoma localized to the penis.
Arch. Derm., 1970, 102, 461-462.

38 - COX F.H., HELWIG E.B.
Kaposi's sarcoma.
Cancer, 1959, 12, 289-298.

39 - CUILLERET P., COLOMB D., MULLER J.
A propos d'un cas de maladie de Kaposi localisée presque uniquement à la verge.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1954, 61, 227.

40 - DAVIES J.N.P.
Kaposi's sarcoma - A re - evaluation based on the disease in Africans.
Dans : ACKERMAN et MURRAY, Symposium on Kaposi's sarcoma. Karger Ed., Bâle, 1963, pp 59-62.

41 - DAVIES J.N.P., LOTHE F.
Kaposi's sarcoma in African children.
id., pp 81-86.

42 - DAVIS J.
Kaposi's sarcoma. Present concept of clinical course and treatment.
New-York J. Med., 1968, 68, 2067-2073.

43 - DEGOS R.
Dermatologie.
Flammarion Ed., Paris, pp. 924.

44 - DEGOS R., CIVATTE J., BELAICH S.
Faux syndrome de Stewart - Treves (association d'une maladie de Kaposi et de métastases d'un épithélioma mammaire).
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1966, 73, 218.

45 - DEGOS R., LORTAT-JACOB E., BEUVEMERY M., LEFEBVRE R.
Maladie de Kaposi majeure complètement effacée aprés radiothérapie et chloraminophène.
Ann. Derm. Syph., 1966, 93, 159-161.

46 - DEGOS R., LORTAT-JACOB E., CIVATTE J., MELEKIAN B.
Maladie de Kaposi. Extension de l'atteinte osseuse contrastant avec l'effacement des lésions cutanées par la pénicilline.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1960, 67, 21-23.

47 - DEGOS R., TOURAINE R., CIVATTE J., BELAICH S.
Maladie de Kaposi avec infiltrat profond de la joue.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1966, 73, 124-125.

48 - DEGOS R., TOURAINE R., CIVATTE J., BELAICH S., FRANCK D.
Maladie de Kaposi - (A propos de 28 cas) -
Ann. Derm. Syph., 1964, 91, 113-126.

49 - DEGOS R., TOURAINE R., MEYER J., CIVATTE J., BELAICH S.
Maladie de Kaposi à type de botryomycome récidivant.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1963, 70, 524-525.

50 - DELFOUR Ch.
La maladie de Kaposi dans la race noire.
Thèse Méd. Bordeaux, 1954, N° 100.

51 - DENZER B.S., LEOPOLD H.C.
Idiopathic hemorrhagic sarcoma (Kaposi)
Amer. J. Dis. Child., 1936, 52, 1139-1147.

52 - DORFFEL J.
Histogenesis of multiple idiopathic hemorrhagic sarcoma of Kaposi.
Arch. Derm., 1932, 26, 608-634.

53 - DUGOIS P., AMBLARD P., DE BIGNICOURT B.
Une forme de début atypique de la maladie de Kaposi : poussées pseudo-érysipélateuses pendant des années.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1968, 75, 31-32.

54 - DUGOIS P., AMBLARD P., IMBERT R.
Angiosarcomatose de Kaposi chez un malade n'ayant jamais quitté la région dauphinoise.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1966, 73, 536-537.

55 - DUGOIS P., AMBLARD P., IMBERT R.
Evolution très atypique d'une maladie de Kaposi.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1967, 74, 363-364.

56 - DUGOIS P., COLOMB L., MERAND A.
Fibro-sarcomes vrais pigmentés plurinodulaires d'emblée.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1960, 67, 140-141.

57 - DUPERRAT B., BELLONE A.
Maladie de Kaposi et ostéopétrose.
Sem. Hôp. Paris, 1962, 38, 1927-1929.

58 - DUPERRAT B., BOURDON R., BISMUTH V., WECHSLER P.
Lymphographie des adénopathies kaposiennes.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1962, 69, 852-854.

59 - DUPERRAT B., GOETSCHEL G., MASCARO J.M.
Angioréticulomatose de Kaposi à l'extrême début chez une diabétique.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1960, 67, 490-492.

60 - DUPERRAT B., PACOT C.
Les adénopathies kaposiennes.
Ann. Derm. Syph., 1964, 91, 241-254.

61 - DUPONT A.
L'angioréticulomatose cutanée.
Thèse. Duculot Ed., Gembloux (Belgique), 1952.

62 - DUPONT A.
Les caractères de l'angioréticulomatose de Kaposi chez les Noirs Africains.
Derm. Int., 1965, 4, 108-110.

63 - DUPONT A.
Remarques à propos d'un cas de maladie de Kaposi.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1970, 77, 792-793.

64 - DUTZ W., STOUT A.P.
Kaposi's sarcoma in infants and children.
Cancer, 1960, 13, 684-694.

65 - ECKLUND R.E., VALAITIS J.
Kaposi's sarcoma of lymph-nodes.
Arch. Path., 1962, 74, 224-229.

66 - ELMES B.G.T.
Kaposi's sarcoma of lymph nodes. A report of two cases.
J. Path. Bact., 1954, 67, 610-612.

67 - EPSTEIN E.
A case for diagnosis (Kaposi's sarcoma ?).
Arch. Derm. Syph., 1941, 43, 409.

68 - EPSTEIN E.
Extracutaneous manifestations of Kaposi's sarcoma. A systemic lymphoblastoma.
California Med., 1957, 87, 98-103.

69 - FAYE I., PRIVAT Y., BELLOSSI A., ANCELLE.
Maladie de Kaposi avec gangrène cutanée et localisation viscérale.
Bull. Soc. Med Afr. Noire Lang. Franç., 1967, 12, 845-846.

70 - FELDMAN S.
Kaposi's sarcoma.
Arch. Derm.. Syph., 1932, 26, 201 et 543-544.

71 - FINDLAY G.M.
Kaposi's multiple idiopathic haemorrhagic sarcoma.
Trans. roy. Soc. Trop.. Med. Hyg., 1946, 40, 351-352.

72 - FIRUSIAN N., HALAMA J., REIS H.E.
Osteolytische Destruktion als Leitsymptom des Kaposi - Sarkoms.
Med. Welt, 1971, 5, 172-176.

73 - FOURNIER J.L.
Contribution à l'étude de la maladie de Kaposi. A propos d'un cas à localisations multiples.
Thèse Med. Paris, 1968, N°54.

74 - FRANCK D.
Maladie de Kaposi. (Sur 26 cas).
Thèse Méd. Paris, 1963, N° 887.

75 - GIANETTI A.
Malattia di Kaposi a sede primitivamente mediastinica.
Gior. Ital. Derm.., 1968, 109, 377-388.

76 - GIBBS R.C.
Kaposi's sarcoma involving the ears.
Arch. Derm., 1968, 98, 104-105.

77 - GIBBS R.C., HYMAN A.B.
Kaposi's sarcoma at the base of cutaneous horn.
Arch. Derm., 1968, 98, 37-40.

78 - GILCHRIST T.C., KETRON L.W.
Report of two cases of idiopathic haemorrhagic sarcoma (Kaposi), one presenting unusual features, with special methods of treatment and investigation.
J. Cutan. Dis., 1916, 34, 429-440.

79 - GOETSCHEL G.
Maladie de Kaposi apparue tardivement à l'âge de 78 ans.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1959, 66, 154-156.

80 - GOLDSCHLAG F.
Uber einen Fall von Sarcoma idiopathicum haemorrhagicum Kaposi mit ungewöhnlichem Vorstadium.
Dermat. Wochenschr., 1935, 100, 204-208.

81 - GOLDSCHLAG F.
A case of sarcoma idiopathicum haemorrhagicum Kaposi.
Australian J. Dermat., 1951, 1, 69-74.

82 - GORDON J.A.
Kaposi's sarcoma : a review of 136 Rhodesian African cases.
Postgrad Med. J., 1967, 43, 513-519.

83 - GORDON J.A.
Kaposi's sarcoma. Four cases to demonstrate differences in the manner of presentation.
Cent. Afr. J. Med., 1969, 15, 241-245.

84 - GORHAM L.W.
Kaposi's sarcoma involving bone.
Arch. Path., 1963, 76, 456-463.

85 - GOUGEROT, BURNIER.
Maladie de Kaposi uniquement palmaire.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1938, 45, 387-389.

86 - GOUGEROT H., HEWIT J.
Acrosarcome de Unna-Kaposi amélioré par de hautes doses de pénicilline.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1950, 57, 502-503.

87 - GOUGEROT H., PATTE A., PETRAUD.
Acrosarcomatose de Kaposi polymorphe et bulleuse. Forme atypique.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1937, 44, 640-643.

88 - GRACIANSKY P. DE, BOULLE S.
Atlas de Dermatologie, 4, Maloine Ed., Paris.

89 - GRACIANSKY P. DE, GRUPPER Ch.
Maladie de Kaposi à forme trés localisée.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1961, 68, 582-583.

90 - GRAHAM T.N.
Idiopathic multiple hemorrhagic sarcoma (Kaposi) : report of an unusual case in which the initial lesion was on the eyelid.
Arch. Ophtal., 1942, 27, 1188-1192.

91 - GREEFF R.
Arch. Augenheilk, 1901, 42, 99.
Cité par MORTADA (139)

92 - GROSSMAN A., WILLIAMS M.J.
Kaposi's sarcoma simulating renal carcinoma.
J. Urol., 1962, 88, 473-476.

92 bis - GROVE J. H.
Kaposi's disease. Report of an unusual case.
Radiology, 65, 1955, 236-240.

93 - GRUPPER Ch.
Maladie de Kaposi familiale (père et fils).
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1968, 75, 768-771.

94 - GRUPPER Ch., ELALOUF Ch.
Maladie de Kaposi à lésion initiale duodénale : perforation duodénale.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1971, 78, 215.

95 - GRUPPER Ch., GRELLET H., BOURGEOIS-SPINASSE J.
Maladie de Kaposi à début gastrique puis buccal.
id.

96 - GUERIN J.C., ODE L., BRUNET H., BERARD J.
Maladie de Kaposi à localisation pulmonaire.
Poumon - Coeur, 1967, 23, 341-347.

97 - HADIDA E., BOUDOURESQUES J., SAYAG J., MASQUIN R. VALLETTE P.
Maladie de Kaposi avec localisation crânienne et troubles neurologiques. Résultats thérapeutiques.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1970, 77, 55-57.

98 - HADIDA E., SAYAG J.
Maladie de Kaposi.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1966, 73, 409.

99 - HADIDA E., SAYAG J., TRAMIER G.
Maladie de Kaposi.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1967, 74, 91-92.

100 - HALKIN H.
Un cas de sarcome télangiectasique hémorrhagique.
Bull. Soc. Belge Derm. Syph., 1907 - 1908, 8 (2), 34-39.

101 - HAYES C.W., CLARK R.M., POLITANO V.A.
Kaposi's sarcoma of the penis.
J. Urol., 1971, 105, 525-527.

102 - HEINE L.
Klin. Mbl. Augenheilk., 1906, 44 (2), 460.
Cité par MORTADA (139).

103 - HOWLAND W.J., ARMBRECHT E.C., MILLER J.A.
Oral manifestations of multiple idiopathic hemorrhagic sarcoma of Kaposi: report of two cases.
J. Oral Surg., 1966, 24, 445-449.

104 - HUDELO, CAILLAU, CHENE.
Pseudo-sarcomatose télangiectasique de Kaposi.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1928, 35, 380-384.

105 - HURIEZ Cl., DESMONS F., AGACHE P., BENOIT M., BOMBART-THOREUX M.
Aspect clinique de maladie de Kaposi au cours d'une leucose lymphoïde.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1961, 68, 463-466.

106 - JACKSON D.R., MADOFF I.M.
Kaposi's sarcoma - Report of a unique case with visceral metastases presenting as an idiopathic chylothorax.
B. M. Q., 1963, 14, 57-59.

107 - JESSUP
Am. J. Cancer, 1937, 31, 556.
Cité par BLUEFARB (15).

108 - JONES I.R.
Tumors of the lacrymal sac.
Amer. J. Ophtal., 1956, 42, 561-566.

109 - KAPOSI M.
Idiopatisches multiples Pigmentsarkom der Haut.
Arch. f. Dermat. u. Syph., 1872, 4, 265-273.

110 - KASUO - KASEGAWA.
A case of Kaposi's sarcoma.
Japanese J. Derm., 1962, 72, 379-390.

111 - KEEN P.
The clinical features of Kaposi's sarcoma in the South African Bantu.
Dans : ACKERMAN et MURRAY, Symposium on Kaposi's sarcoma, Karger Ed., Bâle, 1963, pp. 67-74.

112 - KERL W.
Arch. Derm. Syph. (Prag.) 1914, 117, 17.
Cité par MORTADA (139).

113 - KESSEL I.
A case of Kaposi's haemangiosarcoma.
Arch. Dis. Child., 1952, 27, 153-156.

114 - KYALWAZI S.K.
Treatment of Kaposi's sarcoma.
E. Afr. Med. J., 1969, 46, 450-458.

115 - LAUGIER P., ELLENA V.
Maladie de Kaposi ayant débuté sous forme clinique de botryomycome.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1966, 73, 831.

116 - LAUGIER P., ELLENA V., BARALE T.
Maladie de Kaposi. Epithéliomas baso-cellulaires multiples.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1968, 75, 699.

117 - LE COULANT P., TEXIER L., MALEVILLE P.
Maladie de Kaposi et diabète.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1961, 68, 781-782.

118 - LEE S.C.H., MOORE O.S.
Kaposi's sarcoma of lymph nodes.
Arch. Path., 1965, 80, 651-654.

119 - LEQUES B.
Maladie de Kaposi a minima.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1967, 74, 151-152.

120 - LEQUES B., ROULAUD P.
Maladie de Kaposi au début.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1966, 73, 68-69.

121 - LERMAN S., PINSKY A.
Kaposi's sarcoma of the eyelid.
Arch. Ophtal., 1959, 62, 320-323.

122 - LEVISEUR
Idiopathic multiple pigmented sarcoma.
J. Cutan. Dis., 1919, 37, 286-287.

123 - LOTHE F.
Multiple idiopathic haemorrhagic sarcoma of Kaposi in Uganda.
Acta Un. int. Cancr. , 1960, 16, 1447-1451.

124 - LOTHE F., MURRAY J.F.
Kaposi's sarcoma : autopsy findings in the African.
Dans : ACKERMAN et MURRAY, Symposium on Kaposi's Sarcoma, Karger Ed., Bâle, 1963, pp. 116-139.

125 - LOW H.T., COAKLEY H.E., SHONTZ W.C.
Kaposi's sarcoma of the penis.
J. Urol., 1954, 72, 886-888.

126 - Mc CARTHY Ph.L.
Kaposi's hemorrhagic sarcoma.
Arch. Derm., 1963,88, 356.

127 - Mc CARTHY W.D., PACK G.T.
Malignant blood vessel tumors. A report of 56 cases of angiosarcoma and Kaposi's sarcoma.
Surg. Gynec. Obst., 1950, 91, 465-482.

128 - Mac KEE G.M., CIPOLLARO A.C.
Idiopathic multiple hemorrhagic sarcoma (Kaposi).
Amer. J. Cancer, 1936, 26, 1-28.

129 - Mc LAREN D.S.
Kaposi's sarcoma of the eyelids of an African child.
Arch. Ophtal., 1960, 63, 859-861.

130 - MARCEAU M.
Les formes lymphangiomateuses de la maladie de Kaposi.
Thèse Méd. Lyon, 1962, N° 202.

131 - MARILL F.G., ISMAIL-DAHLOUK M.
Maladie de Kaposi en nodule solitaire d'un bras avec adénopathie satellite, chez un garçonnet de 5 ans.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1969, 76, 844-845.

132 - MARNEFFE J.
Notes cliniques sur quatre cas d'angio-sarcomatose de Kaposi découverts en Urundi.
Ann. Soc. Belge Méd. Trop., 1954, 34, 1019-1023.

133 - MARTENSSON J., HENRIKSON H.
Immuno-hemolytic anemia in Kaposi's sarcoma with visceral involvement only.
Acta Med. Scand., 1954, 150, 175-188.

134 - MELAMPI M., GIACOMETTI C.
Localizzazioni della malattia di Kaposi alle prime vie aeree e digestive.
Otorinol. Ital., 1960, 29, 431-435.

135 - MELNICK P.J.
Generalized primary angiosarcomatosis of the lymph nodes.
Arch. Path., 1935, 20, 760-766.

136 - MERKLEN F.P., SOLENTE G.
Maladie de Kaposi chez un garçon de 13 ans, sur un avant-pied droit opéré antérieurement pour un anévrysme cirsoïde.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1955, 62, 11.

137 - MIGOZZI, BARETY.
Maladie de Kaposi.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1961, 68, 512.

138 - MITCHELL
Arch. Derm. Syph., 1940, 41, 404.
Cité par BLUEFARB (15).

139 - MORTADA A.
Conjunctival regressing Kaposi sarcoma.
Brit. J. Ophtal., 1967, 51, 275-280.

140 - NAUNTON R.F., STOLLER F.M.
Kaposi's sarcoma of the auricle.
Laryngoscope, 1960, 70, 1535-1540.

141 - NESBITT S., MARK P.F., ZIMMERMAN H.M.
Disseminated visceral idiopathic hemorrhagic sarcoma (Kaposi's disease) : report of a case with necropsy findings.
Ann. Int. Med., 1945, 22, 601-605.

142 - O'BRIEN P.H., BRASFIELD R.D.
Kaposi's sarcoma.
Cancer, 1966, 19, 1497-1502.

143 - OETTLE A.G.
Geographical and racial differences in the frequency of Kaposi's sarcoma as evidence of environmental or genetic causes.
Dans : ACKERMAN et MURRAY, Symposium on Kaposi's sarcoma, Karger Ed., Bâle, 1963, pp. 17-50.

144 - PACK G.T., DAVIS J.
Concomitant occurence of Kaposi's sarcoma and lymphoblastoma.
Arch. Derm. Syph., 1954, 69, 604-611.

145 - PALMIA C.
Il problema terapeutico della malattia di Kaposi con particolare riguardo alla terapia radiologica (considerazioni su 21 casi)
Gior. Ital. Derm., 1966, 107, 117-128.

146 - PAOLI J., PAYAN H. BONNEAU H., LIEUTAUD R., DE THE G.
Contribution à l'étude de la maladie de Kaposi.
Sem. Hôp. Paris., 1960, 36, 1183-1190.

147 - PAUTRIER L.M., DISS A.
Sur les lésions vasculo-nerveuses de la pseudo-sarcomatose de Kaposi.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1928, 35, 145-152.

148 - PAUTRIER L.M., LASSEUR A.
Les localisations de l'Angiosarcomatose de Kaposi au niveau de la cavité buccale et de la langue et leurs manifestations pseudo-épithéliomateuses. Résultats remarquables fournis par la radiothérapie.
Dermatologica, 1946, 92, 44-48.

149 - PEARCE C.T., VALKER L.E.
Multiple hemorrhagic sarcoma of skin.
Ohio Med. J., 1936, 32, 137-139.

150 - PELISSIER A.
La maladie de Kaposi en Afrique Noire. (Angio-réticulo-endothélio-fibro-sarcomatose). A propos de 18 cas.
Bull. Soc. Path. exot., 1953, 46, 832-839.

151 - PERKINS H.T., VERNER J.V., TATSUO-YONEYAMA, HARVEY ESTES E.
Unusual clinicopathological syndromes with Kaposi's visceral and related sarcomata.
Arch. Intern. Med., 1960, 105, 733-745.

152 - PHILIPPSON L.
Ueber das Sarcoma idiopathicum cutis Kaposi. Ein Beitrag zur Sarcomlehre.
Virchows Arch. Path. Ana., 1902, 167, 58.
Cité par HAYES (101).

153 - POLAK J.M., GALLO MORANDO J.A.
Enfermedad de Kaposi. Estudio clinico-patologico de un caso exclusivamente visceral.
Arch. Fund. Roux-Ocefa, 1967, 1, 183-190.

154 - POLLIACK A., EVEN PAZ Z.
Kaposi's sarcoma with chondrosarcoma of the tibia.
Dermatologica, 1970, 140, 23-29.

155 - POTTER B., TONKENS S., DIAMOND S.
Kaposi's sarcoma.
Arch. Derm., 1964, 89, 622-623.

156 - PRIVAT Y., FAYE I., BELLOSSI A.
Maladie de Kaposi. Nouveau cas à forme pseudo-botriomycomateuse.
Bull. Soc. Med. Afr. Noire Lang. Franç., 1967, 12, 459.

157 - QUENUM A.
La maladie de Kaposi en Afrique Noire.
Thèse Méd. Bordeaux, 1957, N° 83.

158 - QUENUM A., CAMAIN R.
Les aspects africains de la maladie de Kaposi, réticulopathie maligne systématisée.
Ann. Anat. Path., 1958, 3, 337-368.

159 - QUERE M.A., BASSET A., CAMAIN R.
Les localisations oculaires de l'angioréticulosarcomatose de Kaposi.
Ophtalmologica, 1963, 146, 23-33.

160 - RAGBEER M.S., WALROND E.R., BATESON E.M.
Kaposi's sarcoma in West Indians.
West Indian Med. J., 1970, 19, 54-64.

161 - RAVAULT P., CACHERA R.
Un cas de sarcomatose cutanée type Kaposi ; association avec une artérite des membres inférieurs et un syndrome purpurique.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1931, 1115-1117.

162 - REESE A.B.
Tumors of the eye.
Hoeber, New-York, 1951, pp. 360.
Cité par LERMAN (121).

163 - REYNOLDS W.A., WINKELMANN R.K., SOULE E.H.
Kaposi's sarcoma. A clinicopathologic study with particular reference to its relationship to the reticuloendothelial system.
Medicine, 1965, 44, 419-443.

164 - ROGER H., VIGNE P.
Compression medullaire et ostéite fibrokystique de Recklinghausen au cours d'une sarcomatose de Kaposi.
Rev. neurol., 1936, 65, 1467-1476.

165 - ROLLIER R., ROLLIER M., CHERKAOUI A., DEVICO V., SEBTI A.
Sur un cas de maladie de Kaposi d'évolution fatale.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1970, 77, 748-751.

166 - RONCHESE F., KERN A.B.
Lymphangioma-like tumors in Kaposi's sarcoma.
Arch. Derm., 1957, 75, 418-427.

167 - RONCHESE F., KERN A.B.
Granuloma pyogenicum-like nodules in Kaposi's sarcoma.
Minerva Dermatologica. 1959, 34, 467-469.

168 - ROTHMAN S.
Remarks on sex, age and racial distribution of Kaposi's sarcoma and on possible pathogenetic factors.
Dans : ACKERMAN et MURRAY, Symposium on Kaposi's sarcoma, Karger Ed., Bâle, 1963, pp. 13-16.

169 - ROTHMAN S.
Some clinical aspects of Kaposi's sarcoma in the European and North American population.
id. pp. 51-58.

170 - ROUHANI A.
Maladie de Kaposi : premier cas observé en Afghanistan.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1965, 72, 795-796.

171 - RYWLIN A.M., RECHER L., HOFFMAN E.P.
Lymphoma-like presentation of Kaposi's sarcoma.
Arch. Derm., 1966, 93, 554-561.

172 - SACKS I.
Kaposi's disease manifesting in the eye.
Brit. J. Ophtal., 1956, 40, 574.

173 - SANNICANDRO F.
La forma solitaria botriomicoide dell' acroangio-sarcomatosi di Kaposi.
Minerva Dermatologica, 1960, 72-73.

174 - SCOTT W.P., VOIGHT J.A.
Kaposi's sarcoma. Management with vincaleucoblastine.
Cancer, 1966, 19, 557-564.

175 - SEAGRAVE K.H.
Kaposi's disease. Report of a case with unusual visceral manifestations.
Radiology, 1948, 51, 248-251.

176 - SERAFINO X., TESTU J., DIOP A.
Maladie de Kaposi à début viscéral avec tableau de sténose du grêle. Traitement - Evolution.
Bull. Soc. Med. Afr. Noire Lang. Franç. 1964, 9, 302-304.

177 - SEZER N., ERCIKAN C.
Kaposi's sarcoma with ocular manifestations.
Brit. J. Ophtal., 1964, 48, 223-226.

178 - SHERWIN B., GORDIMER H.
Kaposi's sarcoma. Case report with unique visceral manifestations.
Ann. Surg., 1952, 135, 118-123.

179 - SIEGEL J.H., JANIS R., ALPER J.C., SCHUTTE H., ROBBINS L., BLAUFOX M.D.
Disseminated visceral Kaposi's sarcoma. Appearance after human renal homograft operation.
J. A. M. A., 1969, 207, 1493-1496.

180 - SLAVIN G., CAMERON H., SINGH H.
Kaposi's sarcoma in mainland Tanzania : a report of 117 cases.
Brit. J. Cancer, 1969, 23, 349-357.

181 - SPINNER G. J.
Multiple pigmented hemorrhagic sarcoma of Kaposi.
Arch. Derm. Syph., 1934, 30, 742.

182 - STATS D.
Visceral manifestations of Kaposi's sarcoma.
J. Mt Sinaï Hosp., 1946, 12, 971-983.

183 - STERNBERG M.
Sarcomatose de Kaposi autochtone en France.
Thèse Méd. Paris, 1937, N° 803.

184 - STEWART W. M., LECROCQ C.
Maladie de Kaposi éruptive, action spectaculaire du chloraminophène.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1968, 75, 185-186.

185 - SYMMERS D.
Kaposi's sarcoma.
Arch. Path., 1941, 32, 764-786.

186 - SYROP H. M., KRANTZ S.
Kaposi's disease. Report of a case with unusual oropharyngeal manifestations occuring in a full-blooded negro.
Oral Surg., 1951, 4, 337-344.

187 - TASQUE, JOURNIAC, DZIETHAM.
Maladie de Kaposi chez un enfant camerounais de 3 ans ½, à aspect de macropolyadénopathies généralisées, d'évolution mortelle en 14 mois.
Sem. Hôp. Paris., 1955, 31, 4077-4078.

188 - TAYLOR J.F., TEMPLETON A.C., KYLWAZIS., LUBEGA A.
Kaposi's sarcoma in pregnancy. Two case reports.
Brit. J. Surg., 1971, 58, 577-579.

189 - TEDESCHI C. G.
Some considerations concerning the nature of the so-called sarcoma of Kaposi.
Arch. Path., 1958, 66, 656-684.

190 - TEDESCHI C.G., FOLSOM H.F., CARNICELLI T.
Visceral Kaposi's disease.
Arch. Path., 1947, 43, 335-357.

191 - TEMIME P., PRIVAT Y., BENNE M., VARENNE S.
Maladie de Kaposi à éléments lymphangiomateux pseudo-bulleux.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1965, 72, 159.

192 - TEMIME P., STAHL A., BERARD-BADIER.
Localisations viscérales de la maladie de Kaposi.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph. 1961, 68, 419-427.

193 - THIERS H., COLOMB D., CUFFIA C., LENGLET J.P., ROB ERT M.
Angioréticulose de Kaposi chez un malade atteint d'eczéma des membres inférieurs et de maladie de Paget.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1965, 72, 56.

194 - THIERS H., COLOMB D., FAYOLLE J., TAINE B., MOULIN G.
Maladie de Kaposi avec lésions osseuses.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1957, 64, 430.

195 - THIERS H., COUDERT J., MOULIN G.
A propos d'une observation de maladie de Kaposi à forme lymphangiomateuse.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1962, 69, 392-394.

196 - THIJS A.
L'angiosarcomatose de Kaposi au Congo Belge et au Ruanda-Urundi.
Ann. Soc. Belge Méd. Trop., 1957, 37, 295-308.

197 - THIVOLET J., LEUNG T.K., PERROT H., PELLERAT J., VAYRE J.
Maladie de Kaposi avec localisation gastrique.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1967, 74, 626-627.

198 - TORREY F.
Idiopathic multiple hemorrhagic sarcoma (Kaposi).
Arch. Derm. Syph., 1932, 25, 724-725.

199 - TRAUB
Sarcoma-Kaposi.
Arch. Derm. Syph., 1928, 17, 269-270.

200 - URAS A., OZMAN M., OZGUR M.
/ Kaposi's sarcoma of the penis /
Tip. Fac. Mek., 1966, 29, 85-88.

201 - VAN CLEVE J.V., HELLWIG C.A.
A case of idiopathic hemorrhagic sarcoma (Kaposi) with autopsy findings.
Urol. Cutan. Rev., 1935, 39, 246-251.

202 - VIGNE P., FOURNIER A.
Sarcomatose multiple de Kaposi.
Bull. Soc. Franç. Derm. Syph., 1929, 26, 308-317.

203 - VILLIERS D.M.
Primary Kaposi sarcoma of lymph glands.
S. Afr. Med. J., 1967, 41, 578-579.

204 - VRISK A., PRVANOV I., POPOU D.
Ein Fall von Morbus Kaposi mit Beteiligung des Pharynx.
Monatsschr. Ohrenheilkd. Laryngorhinol., 1970, 104, 550,553.

205 - WATRIN J., MERAND A.
Maladie de Kaposi à localisation rare.
Bull. Soc. Franç. Derm., 1955, 62, 108-109.

206 - WEBSTER J.R.
Sarcoma idiopathicum multiplex haemorrhagicum (Kaposi). Variations from the usual clinical picture.
Arch. Derm. Syph., 1934, 30, 363-368.

207 - WELLER G.L.
The clinical aspects of cardiac involvement (right auricular tumor) in idiopathic hemorrhagic sarcoma (Kaposi's disease).
Ann. Int. Med., 1940, 14, 314-322.

208 - WHITE J.A., KING M.H.
Kaposi's Sarcoma presenting with abdominal symptoms.
Gastroenterology, 1964, 46, 197-201.

209 - WISE F.
Idiopathic hemorrhagic multiple sarcoma of the skin (Kaposi) with special reference to early diagnosis.
Med. Record, 1915, 88, 513-516.

210 - WISE F., ELLER J.J.
Bullous eruptions in hemorrhagic sarcoma of Kaposi and in lichen planus.
Arch. Derm. Syph., 1923, 7, 625-631.

211 - ZUDDAS A.A.
Contributo allo studio degli aspetti otorinolaringologicci del morbo di Kaposi.
Minerva Otorinolaring., 1963, 13, 280-282.

Add. - TEMINE P., PRIVAT Y.
Maladie de Kaposi
Encyclopédie Médico-chirurgicale Dermatologie, cahier 12790, A 10 (9. 1972).

TABLE DES MATIERES

CHAPITRE I - Introduction 1

CHAPITRE II - Historique 2

CHAPITRE III - Observations 4

CHAPITRE IV - Données de la littérature 11
1 - Les débuts atypiques cutanés ou muqueux 13
2 - Les localisation ganglionnaires primitives.. 31
3 - Les localisations viscérales primitives 37
4 - Les localisations osseuses primitives 46
5 - Les formes atypiques par leur étiologie 47

CHAPITRE V - Diagnostic différentiel
Anatomie pathologique 50

CHAPITRE VI - Pathogénie 54

CHAPITRE VII - Traitement 56

CONCLUSIONS 58

BIBLIOGRAPHIE 60

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate.

Je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque.